

Casos clínicos

Dermatomiositis del hallazgo usual al inusual. Hallazgo tricoscópico y triple positividad de anticuerpos. Presentación de un caso clínico

Dermatomyositis from usual to unusual finding. Trichoscopic finding and triple positivity antibodies. Presentation of a clinical case

Yessica Ponce¹, Carla Segovia²

¹ Centro Médico Previcare, Manabí, Ecuador

² Servicio de Reumatología, Instituto de Seguridad Social (IESS), Manabí, Ecuador

Palabras clave: dermatomiositis; miopatías autoinflamatorias idiopáticas; tricoscopia.

Revista Argentina de Reumatología 2024; Vol. 35 (68-71)

Contacto de la autora: Yessica Ponce
E-mail: yessicadm@hotmail.com
Fecha de trabajo recibido: 5/5/2024
Fecha de trabajo aceptado: 29/9/2024

Conflictos de interés: las autoras declaran que no presentan conflictos de interés.

Key words: dermatomyositis; idiopathic autoimmune myopathy; trichoscopy.

RESUMEN

La dermatomiositis (DM) es la forma más común de miopatía inflamatoria idiopática. Las lesiones cutáneas resultan muy características, y preceden o son concomitantes al desarrollo de la miositis. La frecuencia del daño en el cuero cabelludo en la DM puede estar presente en el 28% de los casos y a menudo se encuentra como parte de una exacerbación de esta enfermedad. Presentamos el caso de una paciente con DM, hallazgos tricoscópicos y triple positividad de autoanticuerpos.

ABSTRACT

Dermatomyositis is the most common form of idiopathic inflammatory myopathy. The skin lesions are very characteristic and precede or are concomitant to the development of myositis. The frequency of scalp damage in DM can be present in 28% of cases and is often found as part of an exacerbation of this disease. We present a female patient with dermatomyositis and trichoscopic findings and triple autoantibody positivity.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es la forma más común de miopatía inflamatoria idiopática (MII). Las lesiones cutáneas resultan muy características, y preceden o son concomitantes al desarrollo de la miositis en un porcentaje elevado de pacientes¹. Entre estas se destacan: exantema heliotropo, telangiectasias periungueales con o sin distrofia cuticular, "manos de mecánico" y pápulas de Gottron^{2,3}.

Stonecipher et al. y Sontheimer propusie-

ron un sistema de clasificación de la DM en dos entidades: DM clásica (CDM) y DM amio-pática (CADM). Tanto la CDM como la CADM tienen características cutáneas que sirven como criterios de clasificación, incluida la DM del cuero cabelludo (SDM). La frecuencia del daño en el cuero cabelludo en la DM puede estar presente en el 28% de los casos, y en general se encuentra como parte de una exacerbación de esta enfermedad, característica que presenta nuestra paciente.

CASO CLÍNICO

Mujer de 43 años acudió al Servicio de Reumatología por debilidad muscular simétrica y progresiva de 7 meses de evolución, y lesiones cutáneas en la región frontal y el cuero cabelludo junto con alopecia desde hacía aproximadamente un año. Refería disfagia a sólidos de 2 meses de evolución. Al examen físico se evidenciaban lesiones eritematosas a nivel del cuero cabelludo con bordes irregulares en la región frontal, occipital, parieto temporal derecha, con áreas de alopecia sin cicatriz y prurito intenso (Figura 1), asociadas a eritema en escote, región frontal y etmoidal bilateral, y eritema periungueal. El análisis tricoscópico informó descamación difusa con asentamiento perifolicular y áreas de eritema rojo violáceo alrededor de los ostium. La paciente presentaba debilidad muscular según la escala *Muscular Manual Testing* (MMT8) de 101/150.

Los exámenes de laboratorio detallaron: CPK 4430 (33-211U/L), TGO: 262,90 (6-34U/L), TGP: 83,4 (7-35), proteína C reactiva negativa, ANA positivo 1/640 patrón nuclear homogéneo. Por técnica de inmunoensayo lineal (LIA) se encontró anti-Mi2 beta positivo, anti-Mi2

alpha positivo, anti-PL7 positivo y anti-Tif1 gamma positivo.

La sospecha diagnóstica de DM fue respaldada por el electromiograma con un patrón miopático y los hallazgos capilaroscópicos que mostraban un proceso inflamatorio vascular con capilares anormales y microhemorragias (Figuras 2 y 3). Los marcadores tumorales negativos (CA-125, CA 15-3, CA 19-9) y la ausencia de lesiones en las imágenes toracoabdominales y mamarias descartaron al momento la presencia de un compromiso neoplásico. La espirometría mostró una función pulmonar conservada y la valoración gastroenterológica reveló una hernia de hiato por deslizamiento.

Se procedió a tratar a la paciente con dosis altas de glucocorticoides 60 mg/día y azatioprina 150 mg/día. Desde el Servicio de Gastroenterología, se inició tratamiento con magaldrato con simeticona e inhibidores de la bomba de protones.

En la actualidad la paciente ha mostrado una notable mejoría en la fuerza muscular, las lesiones dermatológicas y los hallazgos en el cuero cabelludo. La inflamación perilesional y el enrojecimiento alrededor de los ostium disminuyeron considerablemente.

Figura 1: Hallazgos tricoscópicos. A) Lesión descamativa ligeramente eritematosa con bordes irregulares a nivel del cuero cabelludo en la región frontal. B) y C) Descamación difusa con asentamiento perifolicular asociadas a áreas de eritema rojo violáceo alrededor del ostium.



Figura 2: Hallazgos capilaroscópicos. Eritema periungueal.

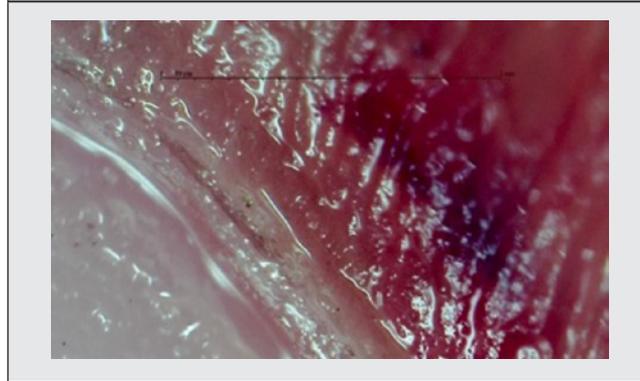
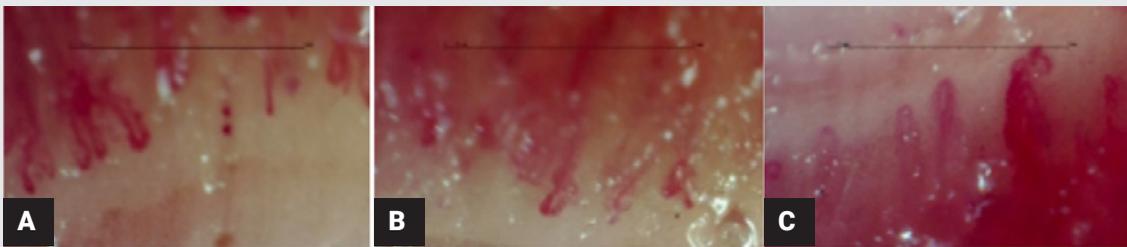


Figura 3: Hallazgos capilaroscópicos. Distribución de capilares parcialmente conservada, megacapilar. Capilares anormales (tortuosos con ectasia e irregular) y presencia de microhemorragias.



DISCUSIÓN

Presentamos el caso de una mujer diagnosticada con DM, con hallazgos en el cuero cabelludo y triple positividad de anticuerpos, específicamente anti-Mi2, TIF1-gamma (γ) y anti-PL7.

Los hallazgos tricoscópicos ofrecieron una visión adicional sobre el compromiso cutáneo, lo cual puede proporcionar pistas cruciales sobre la severidad y la extensión de la enfermedad. Este caso destaca la importancia de una evaluación integral que combine los hallazgos serológicos y clínicos, incluidos los tricoscópicos, para guiar las estrategias de tratamiento y el manejo de los pacientes.

Chang et al. reportaron hallazgos clínicos y tricoscópicos en 31 pacientes con DM a lo largo de un año, de los cuales encontraron que 24 tenían daño en el cuero cabelludo con alopecia no cicatrizal y prurito a nivel del mismo⁶. Actualmente no se sabe a ciencia cierta cuál es el mecanismo por el que se presentan tales lesiones en el cuero cabelludo; sin embargo, en la DM, el prurito del cuero cabelludo se ha asociado con la neuropatía de fibras de tamaño pequeño^{6,7}.

Dentro de los signos a mencionar en nuestra paciente, la coloración violácea de la afectación del cuero cabelludo permite distinguirlo de la alopecia difusa del lupus eritematoso sistémico (LES), ya que en esta última suele tener un tinte rosado (Figura 2). Además, se asocia a prurito severo, a veces intratable, que no suele ser característico del LES. Es necesario destacar otras patologías como diagnósticos diferenciales en esta afectación cutánea (dermatitis seborreica con su presencia de escamas y la psoriasis donde la alopecia suele afectar a todo el cuero cabelludo)⁶.

La tricoscopia ha emergido como una herramienta innovadora y valiosa donde se utiliza un dermatoscopio. Si bien no es un método empleado de manera frecuente por el médico reumatólogo, esta técnica no invasiva permite una evaluación detallada de las alteraciones en el cuero cabelludo y las lesiones cutáneas asociadas, proporcionando imágenes de alta resolución que revelan patrones específicos como la perifoliculitis y la descamación^{7,8}.

En los pacientes con MII, la identificación de los autoanticuerpos específicos puede ayudar

a diferenciar entre subtipos de DM y guiar las decisiones terapéuticas. Ramesh et al. comunicaron que la presencia de anti-Mi2 se asoció con manifestaciones cutáneas clásicas como eritema heliotrópico y pápulas de Gottron. Generalmente estas lesiones no son severas y corresponden a una presentación clásica de la enfermedad, mientras que el anti-TIF1- γ se relaciona con manifestaciones cutáneas más severas, como lesiones psoriasiformes, eritema ovoide palatino, pápulas hiperqueratósicas palmares y lesiones “rojo sobre blanco” (parches hipopigmentados con máculas telangiectásicas)³. Estas características pueden ser indicativas de una forma más agresiva o extensa de DM, lo que podría explicar las lesiones en el cuero cabelludo de la paciente.

Otras series descritas por Fiorentino et al. indicaron que más de la mitad (54%) de los pacientes anti-TIF1- γ -positivos tenía una distribución de su erupción en un patrón fotoexpuesto (erupción en el cuero cabelludo, erupción facial, erupción en el cuello en V y erupción en la espalda). Datos cuantitativos derivados de las puntuaciones del índice de evaluación y gravedad de DM cutánea (CDASI) respaldan que los pacientes anti-TIF1- γ positivos tienen una enfermedad cutánea más grave y generalizada, y que también pueden presentar un eritema fotodistribuido más difuso, que puede confundirse con otras formas de eritrodermia⁸.

En otro contexto, Tansley et al. discutieron los problemas asociados con la triple positividad para los anticuerpos Mi2, PL7 y TIF1- γ el diagnóstico de la miopatía inflamatoria autoinmune. Estos autores mencionaron que la presencia de múltiples anticuerpos específicos puede conducir a interpretaciones erróneas debido a falsos positivos, una complicación bien conocida en las técnicas de inmunoanálisis como las pruebas de LIA (*luminex immunoassay*), lo que pudo evidenciarse en la paciente, sugiriendo como método más específico la inmunoprecipitación, lo cual lamentablemente es inasequible en nuestros medios^{9,10}.

CONCLUSIONES

La DM es una enfermedad grave; la correcta evaluación de cualquier lesión cutánea que sugiera un diagnóstico precoz es de suma importancia. Algunos diagnósticos diferenciales pueden confundir el diagnóstico de un cuadro de alopecia y prurito en un paciente con DM, especialmente cuando no presenta las manifestaciones cutáneas típicas u otros síntomas asociados. Hacemos hincapié en la importancia de realizar una evaluación completa y minuciosa de los pacientes con DM para identificar hallazgos de importancia en los mismos, entre ellos, los cambios en el cuero cabelludo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Auriemma M, Capo A, Meogrossi G, Amerio P. Cutaneous signs of classical dermatomyositis. *G Ital Dermatol Venereol* 2014 Oct;149(5):505-17.
2. Marso I. Revisión. Dermatomiositis. *Reumatol Clin* 2009;5(5):216-222. doi: 10.1016/j.reucli.2008.09.
3. Marasandra Ramesh H, Gude S, Venugopal S, et al. The role of myositis-specific autoantibodies in the dermatomyositis spectrum. *Cureus* 2022;14(3):e22978. doi: 10.7759/cureus.22978.
4. Vastarella M, Gallo L, Cantelli M, Nappa P. An undetected case of tinea capitis in an elderly woman affected by dermatomyositis: how trichoscopy can guide to the right diagnosis. *Skin Appendage Disord* 2019;5:186-8. doi:10.1159/000495805.
5. Kolla AM, Liu L, Shaw K, Shapiro J, Femia A, Lo Sicco K. A narrative review of therapies for scalp dermatomyositis. *Dermatologic Therapy* 2021;34(6):e15138.
6. Leroux MB. Colágeno atlas. Dermatomiositis. Compromiso del cuero cabelludo. Piel-L. Latinoamérica. Disponible en: <https://piel-l.org/blog/wp-content/uploads/2013/06/Dermatomiositis.-Cuero-Cabelludo.pdf>.
7. Chang P, Remón RM, Fortuny EA. Hallazgos tricoscópicos en un paciente con dermatomyositis. *Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica* 2020;18(2):142-144.
8. Rattanakaemakorn P, Suchonwanit P. Scalp pruritus: review of the pathogenesis, diagnosis and management. *BioMed Research Int* 2019;1-11. doi: 10.1155/2019/1268430.
9. Fiorentino D, Kuo K, Chung L, Zaba L, et al. Distinctive cutaneous and systemic features associated with antitranscriptional intermediary factor-1 γ antibodies in adults with dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 2015 Mar;72(3):449-455.
10. Tansley SL, Snowball J, Pauling JD, Lissina A, et al. International Myositis Assessment and Clinical Studies (IMACS) Group Myositis Autoantibody Scientific Interest Group. The promise, perceptions, and pitfalls of immunoassays for autoantibody testing in myositis. *Arthritis Research & Therapy* 2020;22:1-4.