

Mialgias, debilidad muscular y eritema violáceo periorbitario en mujer joven

F.A. Fernández-Riestra^a, E. Pintor^b, R. Quesada^a y M. Martínez-Ruiz^a

^aServicio de Medicina Interna. Hospital Central de la Defensa. Madrid.

^bDepartamento de Especialidades Médicas Aplicadas. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Europea de Madrid. Madrid. España.



Figura 1. Eritema violáceo periorbitario bilateral con ligero edema palpebral superior.



Figura 2. Imagen mejor focalizada en ojo izquierdo para ver con mayor detalle las características del eritema periorbitario.

Caso clínico

Mujer de 34 años, sin antecedentes de interés, que consulta por un cuadro de varias semanas de evolución de sensación de hinchazón palpebral seguido de la aparición de enrojecimiento periorbitario así como mialgias generalizadas y debilidad muscular progresiva, especialmente de cintura escapular y pelviana, que le imposibilitaba realizar una vida normal. No refería sintomatología articular ni fiebre.

En la exploración física estaba afebril, en cabeza y cuello destacaba la existencia de un edema-eritema violáceo periorbitario (figs. 1 y 2). En el tórax y abdomen no se encontraron hallazgos. En las extremidades no presentaba signos de atrofia o asimetría en ninguna de las ex-



Figura 3. Eritema en zonas de flexuras en el dorso de mano derecha.

Correspondencia: Dr. E. Pintor.
Departamento de Especialidades Médicas Aplicadas.
Facultad de Ciencias de la Salud.
Universidad Europea de Madrid.
Tajo, s/n. 28670 Villaviciosa de Odón. Madrid. España.
Correo electrónico: emilio.pintor@ema.cisa.uem.es

tremidades. Llamaba la atención la pérdida de fuerza de las 4 extremidades, sobre todo en los grupos musculares proximales. En la exploración de la piel de las extremidades se objetivó la existencia de zonas de eritema en flexura de los dedos de las manos (figs. 3 y 4).



Figura 4. Lesiones de la mano a mayor aumento.



Figura 5. Eritema violáceo periorbitario bilateral.

En las exploraciones complementarias, la analítica sanguínea básica fue normal; CPK: 198 U/l (20-130); aldolasa: 9,2 U/l (0-6). Hormonas tiroideas normales, ANA positivos a 1/320, anti-ADN, anti-Jo, anti-SCL70, anticentrómero, antimitocondriales, anti-ENA (RPN/Sm) y anti-PM1 negativos.

Diagnóstico y evolución

Dermatomiositis.

La imagen del eritema violáceo periorbitario que era característico del “eritema en heliotropo”, junto con las lesiones de los dedos sugerentes de “eritema de Gottron” y los síntomas musculares, sugirieron el diagnóstico de dermatomiositis. Se descartaron todas las posibles causas de dermatomiositis secundaria y la paciente se trató con esteroides y metotrexato con mejoría importante de los síntomas musculares pero sin grandes modificaciones en el eritema en heliotropo (fig. 5).

Discusión

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática con manifestaciones cutáneas típicas¹⁻³. Entre las lesiones cutáneas, cuya patogénesis es desconocida, se encuentran el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron que son características y virtualmente patognomónicas⁴.

El eritema en heliotropo es un exantema de un color que varía desde eritematoso a violáceo, con o sin edema concomitante, de distribución simétrica que afecta al área dérmica periorbitaria con un grado de intensidad variable. Rara vez puede encontrarse en pacientes afectados de otras enfermedades como el lupus eritematoso⁵ o la esclerodermia, por lo que su hallazgo es altamente sugestivo de dermatomiositis, donde aparece en torno al 60-80% de los pacientes^{6,7}.

Las pápulas de Gottron son maculopápulas de color violáceo que se localizan en la piel que recubre ciertas prominencias óseas, particularmente las articulaciones metacarpofalángicas y las interfalángicas proximales y distales⁵⁻⁷. Se encuentran en aproximadamente la mitad de los pacientes y se pueden confundir con las lesiones del lupus eritematoso y en ocasiones con enfermedades papuloescamosas como la psoriasis o el liquen plano.

Otras manifestaciones dermatológicas son características de esta enfermedad pero no son patognomónicas. Entre éstas se incluyen el eritema malar, la poiquilodermia de distribución fotosensitiva y los cambios periungueales y cuticulares⁸.

El tratamiento de la dermatomiositis con afectación muscular se basa en esteroides sistémicos con o sin inmunodepresores. La afectación cutánea es habitualmente más difícil de tratar aunque el empleo de antimaláricos⁹, metotrexato¹⁰ e inmunoglobulinas¹¹ pueden ser efectivo.

Bibliografía

1. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet*. 2000;355:53-7.
2. Caro I. Dermatomyositis. *Semin Cutan Med Surg*. 2001;20:38-45.
3. Dalakas MC, Hohlfield R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet*. 2003;362:971-82.
4. Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol*. 1999;11:475-82.
5. Dai YS, Chiu HC. Periorbital heliotrope oedema as the only initial clinical manifestation of systemic lupus erythematosus in a primigravida. *Br J Dermatol*. 2000;143:679-80.
6. Parodi A, Caproni M, Marzano AV, De Simone C, La Placa M, Quaglini P, et al. Dermatomyositis in 132 patients with different clinical subtypes: cutaneous signs, constitutional symptoms and circulating antibodies. *Acta Derm Venereol*. 2002;82:48-51.
7. Caproni M, Cardinali C, Parodi A, Giomi B, Papini M, Vaccaro M, et al. Amyopathic dermatomyositis: a review by the Italian Group of Immunodermatology. *Arch Dermatol*. 2002;138:23-7.
8. Santmyre-Rosenberger B, Dugan EM. Skin involvement in dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol*. 2003;15:714-22.
9. Woo TY, Callen JP, Voorhees JJ, Bickers DR, Hanno R, Hawkins C. Cutaneous lesions of dermatomyositis are improved by hydroxychloroquine. *J Am Acad Dermatol*. 1984;10:592-600.
10. Kasteler JS, Callen JP. Low-dose methotrexate administered weekly is an effective corticosteroid-sparing agent for the treatment of the cutaneous manifestations of dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 1997;36:67-71.
11. Dalakas MC. High-dose intravenous immunoglobulin in inflammatory myopathies: experience based on controlled clinical trials. *Neurol Sci*. 2003;24:S256-9.