

REPORTE DE CASO

Dermatomiositis asociada a polineuropatía periférica de patrón axonal*Dermatomyositis Associated with Axonal Peripheral Polyneuropathy***Jonathan Estuardo López Linares • Didier Alvarado Ixquiac**

Hospital Departamental de Totonicapán, Departamento de Medicina Interna, Totonicapán, Guatemala

Autor de correspondencia: Jonathan Estuardo López Linares · Linaresjona.2001@gmail.com

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente masculino de 35 años, con fototipo cutáneo III/IV según Fitzpatrick, historia de dermatosis diseminada por placas y máculas hiperpigmentadas violáceo-eritematosas, poikiloderma y pápulas de Gottron. Los estudios complementarios evidenciaron dermatomiositis asociada a polineuropatía periférica de patrón axonal, entidad muy poco frecuente denominada por algunos autores «neuromiositis». Debido al escaso número de casos comunicados, esta asociación representa un reto diagnóstico y terapéutico.

Palabras clave: dermatomiositis; neuromiositis; polineuropatía periférica; pápulas de Gottron

ABSTRACT

We present the case of a 35-year-old male patient with Fitzpatrick skin phototype III/IV and a history of disseminated dermatosis characterized by violaceous-erythematous hyperpigmented plaques and macules, poikiloderma, and Gottron papules. Diagnostic workup revealed dermatomyositis associated with axonal peripheral polyneuropathy, an extremely rare association referred to by some authors as “neuromyositis.” Because only a limited number of cases have been reported, this entity represents a diagnostic and therapeutic challenge.

Keywords: dermatomyositis; neuromyositis; peripheral polyneuropathy; Gottron papules

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis es una enfermedad relativamente infrecuente, de probable patogenia autoinmune, incluida entre las miopatías inflamatorias idiopáticas junto con la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión. Se caracteriza por debilidad muscular proximal y una erupción cutánea típica. La asociación con polineuropatía periférica es aún menos frecuente; se han descrito pocos casos, comúnmente con patrón axonal o mixto, y con un pronóstico incierto.¹

Paciente masculino de 35 años, originario de Totonicapán, agricultor, con antecedente de consumo crónico de alcohol suspendido cuatro años antes; sin otros antecedentes médicos, quirúrgicos o traumáticos de relevancia. Cinco meses antes del ingreso notó la aparición de manchas pruriginosas en el cuerpo, que interpretó como “moretones” y no motivaron consulta. Un mes después se agregaron astenia y dificultad para la marcha. Recibió evaluación inicial, exámenes no especificados y recomendaciones de dieta, ejercicio y fisioterapia por probable enfermedad hepática.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Veinte días antes del ingreso presentó contusión de rodilla izquierda, sin fractura, seguida de dificultad grave y simétrica para la marcha por debilidad de extremidades inferiores y superiores. Las lesiones cutáneas aumentaron en tamaño y distribución. Posteriormente desarrolló disfagia para alimentos e imposibilidad para levantarse de la cama, por lo que fue trasladado por familiares al centro asistencial.

Al ingreso se documentó fototipo cutáneo III/IV según la clasificación de Fitzpatrick. La dermatosis era diseminada, simétrica, predominante en áreas fotoexpuestas y superficies extensoras, constituida por placas y máculas hiperpigmentadas violáceo-eritematosas con poiquilodermia, fina descamación y xerosis, de evolución subaguda. Se identificó poiquilodermia eritemato-violácea en hombros, cuello posterior y parte superior del dorso, compatible con signo de chal. En ambas manos se observaron hiperqueratosis, descamación con fisuras en cara lateral y cutícula de los dedos, así como pápulas de Gottron. También se apreció poiquilodermia violácea con leve descamación en cara lateral de los muslos, compatible con signo de Holster o funda.

La evaluación neurológica y motora mediante escala de Daniels evidenció fuerza muscular 1/5 en las cuatro extremidades, de forma simétrica y con compromiso proximal y distal, asociada a arreflexia bicipital, tricipital, rotuliana y aquiliana. La sensibilidad superficial, profunda, al dolor y la parestesia se encontraron conservadas. Se constató disfagia alta grave. A la evaluación pulmonar se observó disminución del murmullo vesicular en bases y crépitos bibasales.

Los exámenes de laboratorio iniciales reportaron hematología y electrolitos dentro de rangos normales. Los estudios bioquímicos y enzimáticos revelaron creatinina de 0.30 mg/dL, creatinina cinasa de 3,147.20 U/L, aspartato aminotransferasa de 447 IU/L, alanina aminotransferasa de 251 IU/L, gamma-glutamyl transferasa de 506 IU/L, aldolasa de 31.89 UI/L y proteína C reactiva de 74.71 mg/dL. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal. La radiografía de tórax evidenció opacidades

confluentes multifocales en ambos campos pulmonares, de bordes mal definidos, compatibles con infiltrados alveolares.

El electromiograma informó proceso polineuropático: neuropatía tibial y peronea común izquierdas de patrón axonal, lesión severa de nervios mediano, ulnar, axilar y femoral izquierdos, neuropatía sural y peronea superficial izquierdas de patrón axonal grave, y proceso miopático. El tamizaje de miopatías inflamatorias fue positivo (++) para anticuerpo anti-Mi-2α. La biopsia de músculo deltoides derecho mostró preservación parcial de la arquitectura fascicular, atrofia de fibras con predominio perifascicular e infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y perimisial; se identificaron fibras en degeneración y regeneración ocasionales, sin infiltrado endomisial significativo. La biopsia de piel mostró cambios de interfase con degeneración vacuolar de la capa basal, infiltrado inflamatorio linfocitario superficial perivascular, leve atrofia epidérmica y cambios dérmicos compatibles con proceso inflamatorio cutáneo asociado.

Ante la sospecha clínica, se inició metilprednisolona intravenosa en pulsos de 1 g cada 24 horas durante cinco días. Por neumonía por aspiración se añadió ampicilina/sulbactam 1.5 g intravenosos cada ocho horas, además de nebulizaciones con budesónida y salbutamol cada ocho horas. La rabdomiólisis se trató con soluciones calculadas por área de superficie corporal y se colocó sonda nasogástrica para alimentación enteral. Posteriormente, el paciente presentó disminución de la dermatosis, aumento de fuerza muscular a 2/5 y disfagia alta moderada. Los controles mostraron disminución de creatinina cinasa a 1,408 U/L, aldolasa a 5.18 UI/L, aspartato aminotransferasa a 117 IU/L, alanina aminotransferasa a 108.80 IU/L y gamma-glutamyl transferasa a 411 IU/L. La tomografía toracoabdominal con medio de contraste mostró consolidado en base pulmonar derecha y mínima cantidad de líquido pleural, sin otros hallazgos descritos. El paciente continuó en cuidados intensivos de Medicina Interna para seguimiento de la respuesta terapéutica.



Figura 1. Dermatitis diseminada con placas y máculas hiperpigmentadas violáceo-eritematosas, poiquilodermia y fina descamación.

Fuente: archivo clínico del caso; versión desidentificada para publicación.



Figura 2. Poiquilodermia eritemato-violácea en región posterior superior, compatible con el signo de chal descrito en el caso.

Fuente: archivo clínico del caso.



Figura 3. Hiperqueratosis, descamación y fisuras, con pápulas de Gottron en la mano.

Fuente: archivo clínico del caso.

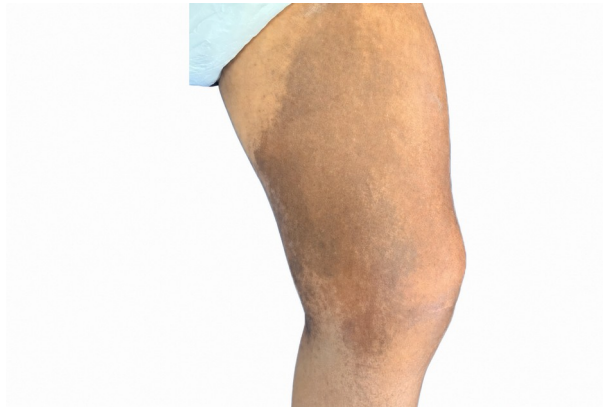


Figura 4. *Poiquilodermia violácea en cara lateral del muslo, correspondiente al signo de Holster o funda descrito.*

Fuente: archivo clínico del caso.

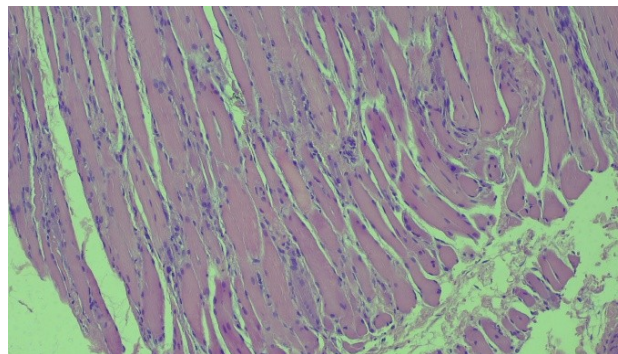


Figura 5. *Microfotografía de biopsia muscular con cambios compatibles con atrofia perifascicular e infiltrado inflamatorio descritos en el caso.*

Fuente: archivo clínico del caso.

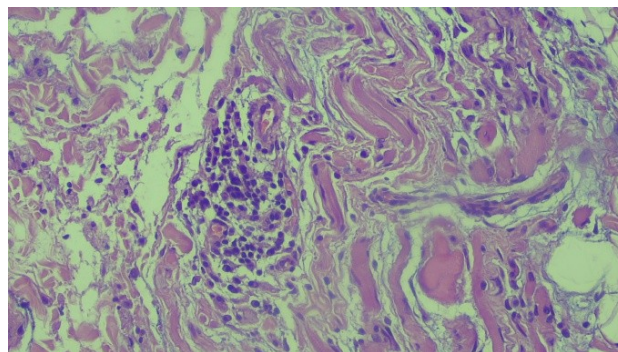


Figura 6. *Microfotografía de piel con cambios de interfase e infiltrado inflamatorio perivascular descritos en el informe histopatológico.*

Fuente: archivo clínico del caso.

DISCUSIÓN

Se documenta un caso de dermatomiositis asociada a polineuropatía periférica de patrón axonal, una presentación altamente infrecuente. La búsqueda bibliográfica comunicada por los autores identificó pocos casos similares y el término «neuromiositis» se ha utilizado para describir esta asociación; no obstante, su empleo

continúa siendo controvertido por la rareza de la entidad y la ausencia de estudios sistematizados.²

La asociación entre dermatomiositis y enfermedad neoplásica se ha descrito con frecuencia variable, por lo que debe considerarse la posibilidad de neoplasia subyacente y efectuarse la valoración clínica correspondiente. En este caso se realizó tomografía

toracoabdominal como parte de la búsqueda de enfermedad pulmonar y tamizaje ante la sospecha de un proceso paraneoplásico. Ante la falta de guías clínicas estandarizadas para estos escenarios, el abordaje debe apoyarse en los hallazgos clínicos, neurológicos, electrofisiológicos, serológicos e histopatológicos.¹

La respuesta al tratamiento puede ser variable. Se han descrito pulsos de metilprednisolona e inmunoglobulinas entre las estrategias empleadas, aunque no existe un esquema terapéutico estandarizado para la asociación con polineuropatía. También se han comunicado respuestas parciales o nulas al manejo clásico. En el presente caso se observó mejoría clínica y bioquímica inicial tras la administración de metilprednisolona, sin la evolución esperada para una dermatomiositis con anticuerpo anti-Mi-2α.^{3,4}

La rareza de esta asociación y su limitada documentación enfatizan la necesidad de

reconocer manifestaciones clínicas que se apartan del patrón habitual de debilidad predominantemente proximal. El diagnóstico y manejo de la dermatomiositis asociada a polineuropatía periférica de patrón axonal representan un reto clínico que exige seguimiento multidisciplinario y documentación sistemática de nuevos casos.

CONCLUSIONES

La dermatomiositis asociada a polineuropatía periférica de patrón axonal es una presentación infrecuente. La integración de hallazgos cutáneos, neuromusculares, bioquímicos, serológicos, electrofisiológicos e histopatológicos permitió sustentar el diagnóstico en este caso. La evaluación de complicaciones sistémicas, la búsqueda de enfermedad asociada y el seguimiento de la respuesta terapéutica son componentes fundamentales del abordaje clínico.

DECLARACIONES

Conflictos de interés: no declarados en el manuscrito fuente.

Financiamiento: no declarado en el manuscrito fuente.

Ética y confidencialidad: el caso se presenta sin nombre, fecha exacta de nacimiento ni otros identificadores directos. La Figura 1 fue desidentificada para publicación y las demás figuras incluidas no presentan identificadores directos visibles. La documentación de consentimiento aplicable deberá permanecer bajo custodia de las personas autoras y de la institución tratante.

REFERENCIAS

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. *Dermatología: principales diagnósticos y tratamientos*. 2a ed. Elsevier; 2022.
2. Miyake Z, Ishii A, Okiyama N, Tamaoka A. Amyopathic dermatomyositis combined with peripheral neuropathy. *BMJ Case Rep*. 2020;13(11):e237250. doi:10.1136/bcr-2020-237250.
3. Park CK, Yoo SJ, Yoo IS, Kim J, Shim SC, Kang SW. Neuromyositis: a rare extramuscular manifestation of dermatomyositis. *J Rheum Dis*. 2019;26(3):211-214. doi:10.4078/jrd.2019.26.3.211.
4. Nomura M, Watanabe T, Mikami H, Ishikawa H, Yasui K, Yamazaki T, et al. Adult dermatomyositis with severe polyneuropathy: does neuromyositis exist? *Neurol Sci*. 2010;31(3):373-376. doi:10.1007/s10072-010-0246-0.