



ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA
CARRERA DE MEDICINA

DERMATOPOLIMIOSITIS ASOCIADA A ESCLEROSIS SISTÉMICA

TRABAJO DE TITULACIÓN
TIPO: ANÁLISIS DE CASOS

Presentando para optar el grado académico de:

MÉDICO GENERAL

AUTOR: Daniela Lisseth González Pazmiño

Riobamba – Ecuador

2019



ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE SALUD PÚBLICA

CARRERA DE MEDICINA

DERMATOPOLIMIOSITIS ASOCIADA A ESCLEROSIS SISTÉMICA

TRABAJO DE TITULACIÓN

TIPO: ANÁLISIS DE CASOS

Presentando para optar el grado académico de:

MÉDICO GENERAL

AUTOR: Daniela Lisseth González Pazmiño

DIRECTOR: Dr Alejandro Bermúdez Garcell

Riobamba – Ecuador

2019

© 2019, Daniela Lisseth González Pazmiño

Se autoriza la reproducción total o parcial, con fines académicos, por cualquier medio o procedimiento, incluyendo la cita bibliográfica del documento, siempre y cuando se reconozca el Derecho de Autor.

Yo, Daniela Lisseth González Pazmiño soy responsable de los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y resultados expuestos en el seguimiento del caso clínico con el tema: “Dermatopolimiositis asociada a esclerosis sistémica”. Los textos constantes en el documento que provienen de otras fuentes están debidamente citados y referenciados.

Como autor, asumo la responsabilidad legal y académica de los contenidos de este Trabajo de Titulación.

Daniela Lisseth González Pazmiño

0201577855

DEDICATORIA

Dedico esta investigación a Dios, por brindarme la vida y la oportunidad de seguir esta noble carrera, a quien no solo le dedico este trabajo sino toda mi vida profesional y a mis padres por ser el pilar fundamental y más importante de mi vida, por ser mi apoyo incondicional, por sus sabios consejos, sus enseñanzas, sus valores, y por motivarme constantemente para culminar exitosamente esta ilustre profesión.

AGRADECIMIENTO

Una vez que he culminado este trabajo a mi mente viene un inmensurable gracias, empezado por mi Padre Celestial, quien me otorga la vida y me brinda la oportunidad de seguir adelante, cumplir mis metas, culminar mi carrera profesional y esta investigación, a mis padres Daniel González y Gloria Pazmiño, que incondicionalmente me apoyaron durante toda esta travesía, tanto en los momentos de alta algarabía como en aquellos tropiezos no devastadores, pero sí desmotivadores.

A la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo por darme la oportunidad de formarme integralmente y con excelencia en mi profesión.

También quiero agradecer al Hospital General “José María Velasco Ibarra”, quien me abrió sus puertas para la realización del Internado Rotativo y posteriormente para la ejecución del presente trabajo investigativo.

Finalmente quiero agradecer a todas aquellas personas que han formado parte de mi carrera universitaria, quienes me han brindado su apoyo en este caóticamente hermoso camino.

Daniela González Pazmiño

TABLA DE CONTENIDO

RESUMEN.....	ix
ABSTRACT.....	x
CAPITULO I.....	1
1. INTRODUCCIÓN	1
1.1 Dermatopolimiositis.....	2
1.1.1 Definición	2
1.1.2 Epidemiología.....	2
1.1.3 Etiopatogenia	2
1.1.3.2 <i>Agentes infecciosos</i>	3
1.1.3.3 <i>Ciertos fármacos</i>	3
1.1.4 Clasificación	3
1.1.5 Manifestaciones clínicas	4
1.1.6 Diagnostico	8
1.1.7 Diagnósticos diferenciales	12
1.1.7.1 <i>Esclerodermia</i>	13
1.1.7.2 <i>Lupus eritematoso sistémico</i>	13
1.1.7.3 <i>Enfermedad mixta del tejido conectivo</i>	13
1.1.7.4 <i>Trastornos neurológicos</i>	13
1.1.7.5 <i>Distrofias musculares</i>	13
1.1.8 Formas especiales de dermatopolimiositis.....	13
1.1.9 Tratamiento.....	14
1.2 Esclerosis sistémica.....	17
1.2.1 Definición	17
1.2.2 Epidemiología.....	17
1.2.3 Etiopatogenia	18
1.2.4 Manifestaciones clínicas	19
1.2.5 Diagnóstico	21
1.2.5.2 <i>Pruebas de Laboratorio</i>	22

1.2.6 Tratamiento.....	24
CAPITULO II	25
2 PROCEDIMIENTO METODOLÓGICO	25
2.1 Datos de filiación	25
2.2 Motivo de consulta.....	25
2.3 Enfermedad actual.....	25
2.4 Antecedentes patológicos personales	26
2.5 Antecedentes patológicos familiares	26
2.6 Alergias	26
2.7 Hábitos fisiológicos.....	26
2.8 Hábitos tóxicos.....	27
2.9 Condiciones socio-económicas	27
2.10 Revisión del estado actual de Aparatos y Sistemas.....	27
2.11 Examen físico.....	27
2.11.1 Signos vitales.....	27
2.12 Examen Físico General	28
2.13 Examen Físico Regional y por Aparatos y Sistemas.....	28
2.14 Evaluación diagnóstica.....	30
2.15 Agrupación sindrómica	30
2.16 Diagnóstico diferencial	33
2.17 Exámenes complementarios.....	34
2.18 Diagnósticos.....	36
2.19 Intervención terapéutica	38
2.20 Seguimiento y resultados	39
CAPITULO III.....	43
3 DISCUSIÓN	43
PERSPECTIVA DEL PACIENTE	45
CONCLUSIONES	46
BIBLIOGRAFÍA	47

ANEXOS	56
--------------	----

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1-1: Signos y síntomas	32
Tabla 2-1: Diagnóstico diferencial.....	34
Tabla 3-1: Biometría hemática.....	47
Tabla 4-1: Anticuerpos.....	48
Tabla 5-1: Enzimas musculares.....	48
Tabla 6-1: Fresco más Gram de secreción vaginal.....	48
Tabla 7-1: Biopsia muscular.....	48
Tabla 8-1: Biometría hemática.....	51
Tabla 9-1: Enzimas musculares.....	51
Tabla 10-1: Biometría hemática.....	52
Tabla 11-1: Enzimas musculares.....	52
Tabla 12-1: Biometría hemática.....	53
Tabla 13-1: Enzimas musculares.....	53

LISTA DE ABREVIATURAS

DPM: Dermatomiositis

PM: Polimiositis

MCI: Miositis por cuerpos de inclusión

RUV: Radiación Ultra Violeta

CPK: creatinfosfoquinasa

LDH: lactato deshidrogenada

ASAT o TGO: aspartato aminotransferasa

ALAT o TGP: alanina aminotransferasa

LES: Lupus Eritematoso Sistémico

ES: Esclerosis Sistémica

FR: Fenómeno de Raynaud

TAC: Tomografía Axial Computarizada

Anticuerpos ANA: Anticuerpos antinucleares

Anti SRP: Anticuerpos contra partículas de reconocimiento de señales

MSAs: Anticuerpos específicos de miositis

MAAs: Anticuerpos asociados a miositis

VES: velocidad de eritrosedimentación

AAD: Academia Americana de Dermatología

IGEV: Inmunoglobulina endovenosa

DPM A: Dermatomiositis amiofática

CK: Creatinina

GR: Gramos

VO: vía oral

QD: cada día

CM: Centímetros

MTX: Metotrexato

RESUMEN

El presente caso clínico tuvo como objetivo el estudio y descripción de la dermatopolimiositis, para lo cual se comenta el caso de una mujer de 45 años de edad, mestiza, que acudió al servicio de Emergencia del Hospital General José María Velasco Ibarra de Tena, por presentar debilidad muscular simétrica, poliartralgias y cambios de coloración de la piel, se realiza exámenes complementarios y posteriormente transferencia a tercer nivel para realización de biopsia muscular y enzimas musculares para su diagnóstico, confirmándose el mismo. Egresó tras permanecer hospitalizada por 14 días, con evolución favorable, y tratamiento a base de corticoides y permanece en control y seguimiento por consulta externa de Medicina Interna. La dermatopolimiositis es una enfermedad multisistémica, poco frecuente de origen presumiblemente inmunitario y que en ocasiones se asocia con otras enfermedades del colágeno, misma que se caracteriza fundamentalmente por la presencia de alteraciones inflamatorias de piel y músculo estriado. La realización de biopsia muscular, identifica un infiltrado inflamatorio característico de dicha patología, además la alteración de enzimas musculares y las lesiones dermatológicas, contribuye decisivamente a este diagnóstico.

Palabras clave: <DERMATOPOLIMIOSITIS>, <INMUNITARIO>, <COLÁGENO>, <BIOPSIA>, <INFILTRADO INFLAMATORIO>, <POLIARTRALGIAS>.

ABSTRACT

The aim of this clinical case was the study and description of dermatopolymyositis, in the case of a 45-year-old, mixed-race woman, who went to the Emergency Service of José María Velasco Ibarra General Hospital- in Tena city-; presenting symmetric muscle weakness, polyarthralgia and changes in skin color. Complementary tests are performed and then transfer to the third level for playing a muscle biopsy and muscle enzymes for diagnosis, confirming the same. The patient lives the hospital after being hospitalized for 14 days, with favorable evolution and treatment based on corticosteroids and remains in control and follow-up by external consultation of Internal Medicine. Dermatopolymyositis is a rare multisystemic disease, presumably of an immune origin, and sometimes, associated with other conditions of collagen. It is mainly characterized by the presence of inflammatory skin and striated muscle disorders. The performance of the muscle biopsy identifies an inflammatory infiltrate characteristic of this pathology. Besides the alteration of muscle enzymes and dermatological lesions contribute decisively to this diagnosis.

Keywords: <DERMATOPOLYMYOSITIS>, <IMMUNE>, <COLLAGEN>, <BIOPSY>, <INFLAMMATORY INFILTRATE>, <POLYARTHRALGIA>.

CAPITULO I

1. INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis es una enfermedad inflamatoria muscular, la cual se caracteriza por afectar tanto al musculo esquelético como la piel, su epidemiología anual es muy baja y su mayor incidencia se ha registrado en el sexo femenino, de etiología desconocida.

Dentro de sus manifestaciones clínicas encontramos la afección cutánea característica en donde se evidencia la presencia de placas eritemato-escamosas a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, codos y rodillas, eritema y edema periorbitarios y eritema en áreas expuestas al sol, entre otras, estas manifestaciones llegan a ser tan características de la dermatopilimiositis que permiten llegar a su diagnóstico, también se caracteriza por presentar afectación muscular misma que es proximal y simétrica, dentro de los estudios complementarios se sugiere realizar enzimas musculares las cuales se van a encontrar elevadas, se puede realizar además electromiografía y biopsia muscular y de esta forma llegar a su diagnóstico, el tratamiento farmacológico se basa en el uso de glucocorticoides, obteniendo resultados muy favorables con su uso, la identificación temprana de esta patología al igual que el tratamiento oportuno son importantes ya que ayudan a disminuir la morbilidad y las complicaciones sistémicas que suelen presentarse.

La Esclerosis Sistémica es una de las enfermedades del tejido conectivo, misma que se caracteriza por la presencia de fibrosis de la piel y órganos internos, particularmente; riñón, pulmón, corazón y tubo gastrointestinal, producto de una anormal activación del sistema inmune y cambios en la micro circulación, se trata de una patología rara, con mayor afectación al sexo femenino, las estrategias terapéuticas existentes en la actualidad son limitadas y están dirigidas a reducir la sintomatología clínica. El manejo multidisciplinar de dichos pacientes incluye la intervención nutricional y así evitar la malnutrición, la morbilidad y aumentar la calidad de vida.

El objetivo principal del presente caso clínico es realizar una revisión sistemática de la patología mediante un caso clínicos y tomando en cuenta la baja incidencia de estas patologías, se decidió la presentación de este caso.

1.1 Dermatomiositis

1.1.1 Definición

La dermatomiositis (DPM) es una miopatía inflamatoria, autoinmune, poco frecuente que afecta la piel y el músculo estriado y se caracteriza por lesiones cutáneas y debilidad muscular. (MARSOL, 2009).

1.1.2 Epidemiología

La DPM es una patología poco frecuente, de la cual no existen datos epidemiológicos fidedignos, estimándose que existe 4 a 6 casos por cada millón de habitantes al año, con dos picos de aparición, entre los 10 y 15 años en la forma juvenil, y entre los 45 y 60 en la presentación adulta, en ambos casos.

Su mayor incidencia se ha registrado en el sexo femenino respecto al masculino. (REUMATOLOGÍA, 2019).

1.1.3 Etiopatogenia

La etiopatogenia de la DPM sigue siendo un misterio. Se cree que esta patología posee una base autoinmune, aunque la identidad del posible error inmunológico implicado aún permanece desconocida, al igual que otras enfermedades autoinmunes, la DPM podría ser el resultado de una respuesta inmune aberrante relacionada con una predisposición genética y desencadenada por un agente externo. (COLS, 2006)

La piel al permanecer expuesta a innumerables factores externos, se cree que estos podrían actuar como agentes desencadenantes de esta enfermedad:

1.1.3.1 Radiación ultra violeta (RUV)

Del 75 al 85% aproximadamente del total de pacientes portadores de esta enfermedad, las manifestaciones cutáneas se exacerban ante la exposición a radiación solar y se desarrollan en zonas corporales foto expuestas como cara, escote y manos, con predominio en las estaciones de primavera y verano, se cree que las células de la piel (queratinocitos o células endoteliales) actúan causando una

respuesta inmunológica capaz de causar respuesta inflamatoria o incluso apoptosis celular. Un estudio realizado por Okada, quien concluyó que la cercanía a la latitud 0° constituye un factor de riesgo para desarrollar DPM, es decir que los países más cercanos a la línea del ecuador presentan mayor exposición a RUV, siendo éste un factor de riesgo para desarrollar la patología. (I, 2019).

1.1.3.2 *Agentes infecciosos*

Varios agentes perniciosos son mencionados como posibles desencadenantes de esta enfermedad, como: Virus Coxsackie, influenza, paramyxovirus, citomegalovirus, Epstein-Barr, hepatitis B, HIV, echovirus, HTLV-1, especialmente en invierno. También se ha corelacionado con la influencia de bacterias y parásitos como: *Borrelia Burgdorferi*, *estreptococos pyogenes*, *Toxoplasma gondii* entre otros. (NAVARRO, 2009)

1.1.3.3 *Ciertos fármacos*

También se han asociado con su desarrollo, dentro de los más importantes tenemos la cloroquina, ciclosporina, colchicina, esteroides, en especial en combinación con fibratos o ácido nicotínico. (NAVARRO, 2009).

1.1.4 Clasificación

Las primeras descripciones de las miopatías inflamatorias fueron realizadas por Wagner en 1863 y por Unverricht en 1887, posteriormente durante el siglo XIX se realizaron otras cuatro descripciones. En 1931 Hemrich y Gottron agruparon las manifestaciones cutáneas propias de la DPM, pero 100 años después de su descripción inicial Bohan y Peter en el año de 1975 manifiestan la primera clasificación en la cual se incluía cinco tipos de miositis:

Polimiositis del adulto

Dermatopolimiositis del adulto

Polimiositis y Dermatopolimiositis juvenil

Miositis asociada con neoplasias

Miositis asociadas a otras conectivopatías

(JANEROWICZ D, 2009)

La clasificación más actuales y utilizadas es la propuesta por Sontheimer que ordena grupos específicos de miopatías inflamatorias que difieren en la clínica, microscopia, pronóstico y etiopatogenia.

TABLA 1. CLASIFICACIÓN GLOBAL DE LAS DERMATOMIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS (SONTHEIMER 2002).1

1. DERMATOMIOSITIS (DM)	
• DM de comienzo en el adulto:	
- <i>DM clásica:</i>	* exclusiva. * superposición con otra colagenopatía. * asociada a cáncer interno.
- <i>DM clínicamente amiopática:</i>	* amiopática (provisoria o definitiva). * hipomiopática.
• DM infantojuvenil:	
- <i>DM clásica.</i>	
- <i>DM clínicamente amiopática:</i>	* amiopática * hipomiopática.
2. POLIMIOSITIS (PM):	
	* exclusiva. * superposición con otra colagenopatía. * asociada a cáncer interno.
3. MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSION	
4. Otros subgrupos clínico-histológicos de miositis:	
miositis focal, miositis proliferativa, miositis orbital, miositis eosinofílica y miositis granulomatosa	

1.1.5 Manifestaciones clínicas

Esta patología suele iniciarse de forma aguda especialmente en los casos de DPM juvenil o ser de comienzo insidioso en los casos de DPM en adultos. (ALBERT SELVA O'CALLAGHAN, 2008).

1.1.5.1 Manifestaciones musculares

La afectación muscular se caracteriza por debilidad simétrica y progresiva que afecta principalmente a los músculos estriados de la cintura escapular, tronco y pelvis. La debilidad muscular puede progresar en semanas o meses y ser insidiosa, constante y progresiva, sin embargo, los síntomas de debilidad muscular aparecen cuando hay destrucción del 50% de las fibras musculares.

También se afectan la musculatura flexora del cuello, la faringe y de la lengua, manifestándose en forma de disfagia. El paciente refiere además dificultad para levantar los brazos por encima de los hombros, subir escaleras o ponerse de pie. Los músculos de las manos, los pies y el rostro no son afectados. En etapas tardías, pueden aparecer contracturas o retracciones a nivel de las extremidades. (HAJJ-ALI, 2019).

1.1.5.2 Manifestaciones cutáneas

Debido a su gran diversidad, se las han dividido en las siguientes categorías:

- Patognomónicas,
- Características,
- Compatibles,
- Menos comunes

La mayoría de estas manifestaciones son exacerbadas por la RUV.

Manifestaciones cutáneas patognomónicas

Se destacan principalmente tanto las pápulas como el signo de Gottron; y el eritema Heliotropo. Las **pápulas de Gottron** son la manifestación clínica más específica de la DPM, observándose en el 75% de los pacientes, las cuales se tratan de un eritema maculo-papular que se localiza sobre las articulaciones metacarpo falángicas o inter falángicas, en áreas periungueales, y sobre prominencias óseas de nudillos, codos y rodillas. Inicialmente estas lesiones son pequeñas y discretas, pero a medida que pasa el tiempo, aumentan de tamaño y forman placas eritematosas o violáceas, con descamación y telangiectasias en su superficie, estas placas que se forman de la evolución de las pápulas de Gottron reciben el nombre de signo de Gottron, mismas que con el tiempo se vuelven atróficas y pigmentadas. El **eritema heliotropo** es una mácula eritemato-violácea localizada a nivel de los párpados, puente nasal y región periorbicular, que puede extenderse a la región malar, frontal o temporal, constituye

un signo característico de esta patología, y se observa en el 60% de los pacientes. (HERNAN AHUMADA PIÑA, 2016).

Manifestaciones cutáneas características

Como el eritema de las regiones expuestas al sol, telangiectasias periungueales y las denominadas manos de mecánico. El **eritema de áreas expuestas** al sol son manifestaciones poco específicas mismas que se observa en el 30% de los pacientes como un eritema difuso distribuido en la piel de cara y el cuello. En algunos pacientes, puede observarse a nivel de codos, rodillas, zona V del tórax, suele ser difícil de identificar en pacientes de piel oscura y, en ocasiones suele ser tan tenue que puede pasar por desapercibido. Las **alteraciones periungueales** pueden estar presentes junto con las pápulas de Gottron, y son un eritema difuso y brillante con capilares dilatados, irregulares y tortuosos ubicados en el lecho ungueal, visibles a simple vista. En algunos pacientes se puede observar hiperqueratosis e irregularidad de la cutícula lo cual se conoce como signo de Keining. Las **manos de mecánico**, se caracterizan por la aparición de hiperqueratosis de los dedos dando así un aspecto sucio, constituyen una manifestación poco frecuente en niños. (I, 2019).

Manifestaciones cutáneas compatibles

Aquí se encuentran las demás lesiones frecuentes, pero no diagnósticas, entre ellas se describen: la poiquilodermia atrófica vascular, y la calcinosis cutis. La **poiquilodermia atrófica vascular** aparece en las zonas afectadas por el eritema difuso como hombros, espalda, zona V del escote, etc, en donde su evolución desaparece dejando un eritema telangiectásico reticulado con áreas de atrofia y cicatrización que en ocasiones muestra cambios de hiper o hipopigmentación de aspecto poiquilodermiforme. La **calcinosis cutis** es una manifestación de aparición tardía más frecuentemente en la DPM juvenil (30 -70%) y con solo un 10% de la presentación adulta. Consiste en el depósito difuso de calcio en la piel y el músculo, se observa como nódulos indurados, de varios tamaños y formas, en ocasiones más palpables que visibles. (I, 2019).

Manifestaciones cutáneas menos comunes

Hay un gran número de manifestaciones cutáneas relacionadas con la DPM, entre ellas se destaca: vasculitis cutánea, úlceras cutáneas, lesiones ampollares o vesículas subepidérmicas en áreas de inflamación, lesiones urticariformes, dermografismo, eritema multiforme, erupciones psoriasiformes,

queratosis folicular, pitting ungueal, hipertrichosis, eritema nudoso, eritema del cuero cabelludo y alopecia, edema subcutáneo, paniculitis, lipodistrofia parcial y generalizada y acantosis nigricans. También se identifica las diferentes formas de daño de la mucosa oral como: eritema, edema, hemorragia, vesículas, erosiones o úlceras, leucoplasias y una red superficial de vasos dilatados. (RIC ANTHONY KOLER, 2001).

1.1.5.3 Manifestaciones no musculares ni cutáneas

Manifestaciones generales

El paciente puede referir o presentar síntomas generales como: fiebre, malestar general, anorexia y pérdida de peso, aunque estos síntomas se presentan con mayor frecuencia en pacientes con síndrome de solapamiento con otras conectivopatías. (COLS, Dermatomiositis Clásica, 2006).

Compromiso respiratorio

Uno de los principales órganos que se afectan en la DPM es el pulmón, por ello esta patología puede causar enfermedad pulmonar intersticial ante la presencia de tos no productiva y disnea progresiva, misma que aparece hasta en el 10% de los pacientes y es más frecuente en pacientes con síndromes de solapamiento, además es posible la aparición de dificultad respiratoria secundaria a afectación de los músculos intercostales y del diafragma. (YNGRID GONZÁLEZ, 2014) (CARMEN ARACELI ARELLANO VALDÉZ, 2011).

Compromiso digestivo

El daño gastrointestinal puede darse principalmente por la afectación de la musculatura estriada y lisa del esófago, la cual se presenta en hasta el 30% de los pacientes, acompañada de disfagia misma que es un indicador de mal pronóstico. (MARÍA CLAUDIA DÍAZ J, 2009).

Manifestaciones articulares

Las artralgias se manifiestan como un síntoma inicial y generalmente se observa en el 30% de los pacientes, observándose como: bursitis de hombro y cadera, derrames articulares, artritis inflamatorias. (TSENG, 2016).

Compromiso cardiaco

En un 40% de los pacientes portadores de DPM se describe miocarditis, fibrosis miocárdica y trastornos de la conducción. Estas alteraciones justifican el desarrollo de miocardiopatías dilatadas, disminución en la fracción de eyección, taquiarritmias e insuficiencia cardíaca congestiva. Las manifestaciones cardiovasculares constituyen la principal causa de muerte en las miopatías inflamatorias, aunque es relativamente rara. (A.D.A.M, 2019).

1.1.5.4 Otras manifestaciones

Con baja incidencia se han evidenciado daño renal como: insuficiencia renal aguda por mioglobulinuria, a nivel oftálmico: retinitis con exudados de distribución peripapilar y alrededor de las venas retinianas, edema conjuntival, nistagmus, iritis y atrofia del nervio óptico. (TSENG, 2016)

1.1.6 Diagnostico

Ya que se trata de una patología sistémica con múltiples manifestaciones clínicas, el diagnostico se debe orientar a la investigación de diferentes ángulos.

1.1.6.1 Enzimas musculares

El daño muscular causa elevación de los niveles plasmáticos de varias enzimas musculares como: creatinfosfoquinasa (CPK), lactato deshidrogenada (LDH), aldolasa, aspartato aminotransferasa (ASAT o GOT) y alanita aminotransferasa (ALAT o GPT). La CPK comprende tres subtipos (MM, MB, BB) de las cuales la MM es la más específica del músculo esquelético. Es la enzima cuyos niveles plasmáticos reflejan con mayor precisión la actividad de la enfermedad, de todas es la enzima más sensible, sus niveles pueden elevarse hasta 50 veces por encima del valor normal, pero carece de especificidad ya que puede elevarse en circunstancias como traumatismos locales, contusiones, ejercicio físico e inyecciones, sin embargo, se debe tener en cuenta que hasta en un tercio de los pacientes con DPM activa, la CPK puede encontrarse en límites normales.

Los niveles extremadamente elevados se relacionan con un peor pronóstico ya que pueden asociarse a malignidad y enfermedad pulmonar. (MARSOL, 2009), (AMATO AA, 2009).

Los niveles plasmáticos de Aldolasa son menos sensibles, pero más específicos que los de TGO, TGP y LDH, mismas que también pueden encontrarse elevadas en esta enfermedad. (SUNDARAM C, 2008).

1.1.6.2 Electromiografía

Las alteraciones electromiográficas aparecen en hasta el 80% de los pacientes afectados de DPM, estas alteraciones se muestran con potenciales de acción polifásicos de baja amplitud o voltaje y de corta duración bajo activación voluntaria, al igual que un aumento en la actividad espontánea con fibrilaciones, descargas complejas repetitivas y ondas agudas positivas. La evidencia de hallazgos neuropáticos en fases tempranas de la DPM debe hacer pensar en neoplasia. (ALBERT SELVA O'CALLAGHAN, 2008).

1.1.6.3 Histopatología

Biopsia muscular

Es el examen complementario que ayuda a llegar al diagnóstico, para que la biopsia muscular sea significativa es fundamental seleccionar un músculo afectado, es decir de la cintura escapular, pélvica o las extremidades. Se considera que el tamaño de la muestra debe ser de 2 a 3 cm. de músculo en cada biopsia, ya que puede haber desiguales en una misma fibra muscular, en un 10% - 15% aproximadamente la biopsia puede ser normal e incluso negativa especialmente en el caso de los pacientes con uso de hasta 2 meses de glucocorticodes. (ALBERT SELVA O'CALLAGHAN E. T., 2008).

La biopsia muscular puede no ser necesaria en el caso de los pacientes que refieren debilidad muscular de meses de evolución y dentro de los paraclínicos se evidencia elevación de la CPK, además de las múltiples manifestaciones cutáneas clásicas de DPM. (DOURMISHEV LA, 2007).

En la biopsia muscular se evidencia un infiltrado inflamatorio mixto, compuesto por linfocitos, macrófagos, eosinófilos y neutrófilos. Como consecuencia de los microinfartos producidos las fibras musculares se necrosan, degeneran, y posteriormente son fagocitadas, en las fases más avanzadas las fibras musculares se fragmentan, atrofian y esclerosan mismos cambios histológicos que se presentan en el caso de la esclerosis sistémica. (JEAN L. BOLOGNIA, 2016).

Biopsia cutánea

Las alteraciones histológicas que se identifiquen van en dependencia del estadio evolutivo de la patología en el que se encuentre. En la epidermis se identifica degeneración vacuolar de la capa y membrana basal, además de infiltrado inflamatorio, a nivel de la dermis se observa edema que afecta todos los estratos, los depósitos dérmicos de mucina son específicos. En lesiones más avanzadas los hallazgos histológicos son similares a los de la esclerosis sistémica. (NA SJ, 2009) (MARSOL, Dermatomiositis, 2009).

1.1.6.4 Estudio inmunológico

Varios autoanticuerpos han sido identificados en el suero de pacientes con miopatías inflamatorias, los anticuerpos de especificidad molecular conocida presentes en la DM, se clasifican en dos grupos: autoanticuerpos específicos que son propios de las miopatías inflamatorias idiopáticas y son los de más ayuda para llegar al diagnóstico y autoanticuerpos asociados con miositis que se encuentran presentes en los síndromes de solapamiento. (ALEJANDRO ESCOBAR TRUJILLO, 2014), (BETTERIDGE Z, 2007).

Anticuerpos específicos de miositis (MSAs)

Se presentan en un tercio de los portadores de esta enfermedad, poseen poca sensibilidad sin embargo su ausencia no negativiza el diagnóstico. Dentro de los MSAs se encuentran. Anticuerpos anti-aminoacil-ARNt sintetasa: constituyen los más prevalentes, encontrándose entre un 5 y 50% de los pacientes, la presencia de estos anticuerpos se relaciona con las múltiples manifestaciones extramusculares. Hasta la actualidad se mencionan 8 tipos de anticuerpos antisintetasas que forman parte del síndrome anti-sintetasa, los cuales son: Anti-Jo-1, Anti-PL-7, Anti-PL-12, Anti-OJ, Anti-EJ, Anti-KS, anti-Zo (fenilalanil-ARNt sintetasa) y anti-YRS (tirosil-ARNt sintetasa). El anticuerpo anti-Jo1 es el más frecuente, encontrándose en el 25% de los pacientes con miositis. Este anticuerpo también se identifica en los casos de LES, ES y síndrome de Sjögren.

Estos anticuerpos se relacionan con la presencia de enfermedad pulmonar intersticial, fenómeno de Raynaud, manos de mecánico etc. (BIELSA, 2009), (DUGAN EM, 2009), (EMPENDIUM, 2018).

Anticuerpos contra partículas de reconocimiento de señales. Anti-SRP

Están presentes en el 5-10% de los pacientes con miopatías inflamatorias de inicio agudo y resistentes al tratamiento a base glucocorticoides además de afectación miocárdica, disfagia y relacionado a una alta tasa de mortalidad. (GUNAWARDENA H, 2008).

Anticuerpos específicos contra antígenos nucleares. Anti Mi-2

Está presente en el 4- 14% de los pacientes con DPM y bajo riesgo de afectación pulmonar, constituye el único anticuerpo específico de miositis. (MANUEL RAMIRO H, 2002).

Anticuerpo anti CADM-140: se relaciona con la DPM amiopática asociada a enfermedad pulmonar. (DUGAN EM, 2009).

Anti p155 (/p140)

Está presente en el 75% de los casos de miositis asociada a neoplasia y con la ausencia de enfermedad pulmonar, con una especificidad del 96% y una sensibilidad del 50%. (FEDERICO ROESCH DIETLEN, 2008).

Anticuerpos asociados a miositis (MAAs)

En los pacientes portadores de DPM asociada a otras conectivopatías, podemos identificar autoanticuerpos no específicos. (EMPENDIUM, 2018).

Anti-U1RNP, Anti- Ro, Anti-La

Se presentan en síndromes de superposición con Esclerodermia, LES o enfermedad mixta del tejido conectivo. PM-Scl: se presenta en el 75% de los pacientes con Esclerodermia. Anti -Ku: se presentaría en el 1% de los síndromes de superposición con Esclerodermia. Anticuerpos antinucleares (ANA): se presenta de un 60 -80% de los pacientes portadores de DPM, en valores generalmente bajos ya que su elevación se podría relacionar con otras enfermedades del tejido conectivo. (PABLO COSTE MURILLO, 2014), (BOSCH, 2019), (BARNES H, 2018).

1.1.6.5 Otras alteraciones de laboratorio

La velocidad de eritrosedimentación (VES) se encuentra generalmente elevada en aproximadamente la mitad de los pacientes, generalmente se correlaciona con afectación neoplásica. El factor reumatoide también puede encontrarse incrementado especialmente en los síndromes de solapamiento. (MERCEDES LIDIA HASSAN, 2009)

1.1.6.6 Criterios diagnósticos

Bohan y Peter, y fueron quienes establecieron los criterios diagnósticos de DPM, posteriormente Targoff incluye los anticuerpos específicos, de esta forma podemos llegar al diagnóstico teniendo en cuenta.

1. Debilidad muscular proximal y simétrica
2. Elevación de las enzimas musculares: CPK, Aldolasa, TGO/TGP, LDH
3. Cambios miopáticos en la Electromiografía
4. Cambios anatomopatológicos: miositis
5. Anticuerpos específicos: ANTI JO1, ANTI Mi2, ANTI SRP
6. Lesiones cutáneas típicas.

Posible: 2 criterios

Probable: 3 criterios

Definida: 4 criterios

Los pacientes que presenten el criterio 6 serán clasificados como DPM.

En los pacientes que presenten lesiones cutáneas propias de la DPM, se deberá valorar la fuerza de la cintura escapular y pélvica, realizar la biopsia y enzimas musculares. (GJD HENGSTMAN, 2006), (J IVORRA CORTÉS, 2008), (Medlineplus, 2019).

1.1.7 Diagnósticos diferenciales

Se incluye a todas aquellas patologías clínicamente similares, que pueden causar errores diagnósticos. Entre ellas se manifiesta:

1.1.7.1 *Esclerodermia*

Por las manifestaciones clínicas semejantes, e incluso pueden presentarse las dos enfermedades simultáneamente y su diferenciación resulta bastante difícil. Las alteraciones musculares pueden ser idénticas en las dos enfermedades.

En el caso de la esclerodermia las alteraciones viscerales y la presencia de Anti-ANA son más frecuentes.

1.1.7.2 *Lupus eritematoso sistémico*

Puede confundirse con la DPM principalmente por las manifestaciones cutáneas, sin embargo, la presencia de anticuerpos ANA y anti DNA, ayudan a llegar al diagnóstico.

1.1.7.3 *Enfermedad mixta del tejido conectivo*

Se identifica tanto miositis como lesiones cutáneas similares a las encontradas en la DPM.

1.1.7.4 *Trastornos neurológicos*

Como miastenia gravis, esclerosis lateral amiotrófica, síndrome de Guillain-Barré etc.

1.1.7.5 *Distrofias musculares*

Principalmente por la gran afectación que provoca a nivel del sistema musculo esquelético.

(CUTOLO M, 2006), (CHINOY H, 2007), (MARÍA GUADALUPE CASTRO MARTÍNEZ, 2010), (ALBERT SELVA O'CALLAGHAN E. T., 2008).

1.1.8 Formas especiales de dermatopolimiositis

Se describe tanto la DPM asociada a cáncer por el mal pronóstico que presenta y la DPM amiopática por las consideraciones a tener en cuenta al momento del diagnóstico.

1.1.8.1 Dermatomiositis asociada a neoplasias

Un estudio indico que del 100% el 32% portador de DPM desarrolla neoplasias, con un incremento del riesgo de padecer cáncer de 3 veces más en relación a la población general, es por ello que realizar los respectivos estudios para descartar neoplasias es obligatorio en todos los pacientes con conectivopatías. Las neoplasias más frecuentes se encuentran a nivel de ovario (24-83%), pulmón (17-38%), mama (11-35%), colon y recto (14-31%), estómago (13%), entre otros.

Los pacientes mayores de 40-65 años y ser sexo masculino se consideran como factor de riesgo. Del 26 y 70% de los casos de DPM relacionados a malignidad ocurre durante el primer año posterior al diagnóstico, otros estudios refieren que el riesgo es más alto en los 3 a 5 primeros años. (MARÍA CLAUDIA DÍAZ J, 2009), (MARÍA CLAUDIA DÍAZ J, 2009), (V. MADAN, 2009), (V MADAN, 2009).

1.1.8.2 Dermatomiositis amiopática (DPM A)

Se refiere a la presencia de lesiones cutáneas características de la patología, en ausencia de clínica de debilidad muscular, alteraciones enzimáticas ni cambios electromiográficos durante 6 o más meses. Se ha identificado casos de pacientes que presentan lesiones cutáneas propias de la dermatopolimiositis, con ausencia de debilidad muscular y valores de CPK normales clasificándole como miositis asintomática.

Se considera que el tratamiento oportuno ayuda a prevenir la inflamación muscular, tanto los glucocorticoides orales como los agentes inmunosupresores sólo deberían administrarse en presencia de enfermedad muscular franca. (PEYMAN NAJI, 2010), (QUAIN RHONDA D, 2006), (LORIZZO LUCIANO J, 2008), (M.C, 2010).

1.1.9 Tratamiento

Algunos pacientes toleran y responden bien el tratamiento sin presentar complicaciones; a diferencia de otros que requieren medidas terapéuticas agresivas para lograr el control de la enfermedad.

1.1.9.1 Glucocorticoides

Los corticoides sistémicos usados a dosis altas es decir más de 0,5 mg/kg/día, siguen siendo el medicamento de elección en el caso de esta patología, ya que se cree que actúan disminuyendo la morbilidad y mortalidad tanto en la presentación juvenil como del adulto. La Academia Americana de Dermatología (AAD) recomienda el uso de corticoides sistémicos para el control inicial del

compromiso muscular, y en la mayoría de los casos, es eficaz al comenzar con una dosis de 0,5 – 1,5 mg/kg/día. (LORIZZO LUCIANO J, 2008), (M.C, Ncbi, 2010).

La Prednisona constituye el corticoide de elección, se usa en las dosis anteriormente mencionadas hasta normalizar la CPK que puede ocurrir de 3 a 6 meses o hasta mejorar la fuerza muscular, que ocurre generalmente entre las 4 y 8 semanas, ya que recuperemos la afectación muscular, la dosis se puede disminuir de forma gradual, algunos autores recomiendan reducir 2,5 mg cada semana hasta llegar a la dosis necesaria. (AMATO AA B. R., 2009).

Otros autores afirman que la administración de prednisona alternando un día ayuda a mantener la eficacia del tratamiento. (M.C, Ncbi, 2010).

Se enuncia que a los 6 meses de iniciado el tratamiento, la dosis de prednisona debería ser la mitad de la empleada inicialmente y así suspender el uso de corticoides a los 2 años. La dosis empleada debe ser mínima, es decir de 5 a 10 mg, e incluso un año después de controlada la sintomatología. La respuesta es diferente en cada paciente, pero más del 90% pueden mejorar con el uso de corticoides, incluso se considera que varios pacientes podrán detener su tratamiento por 2 o 3 años. El porcentaje de casos de recaídas varía del 8 al 51%. (LORIZZO LUCIANO J, 2008), (CALVO PULIDO M, 2006).

Se puede usar corticoides endovenosos, principalmente en los estadios más graves, el medicamento de elección es la Metilprednisolona a dosis de 1 gramo por día (pulsos) por 3 días consecutivos de la semana y repetir dos o tres ciclos de esta dosis, ya que observemos mejoría del paciente se realiza el cambio a corticoide oral diario (Prednisona), ya que el uso de corticoides suele ser de larga evolución se recomienda además usar suplementos de calcio (1gr/día) y vitamina D (400 – 800 UI/día) como profiláctico de la osteoporosis producida por corticoides y además añadir protectores gástricos. (LORIZZO LUCIANO J, 2008), (M.C, Ncbi, 2010), (EHS CHOY, 2002), (R. KRIVOSIC-HORBER, 2006).

1.1.9.2 Metotrexate

Se suele usar de forma oral, subcutánea e intramuscular, es de elección en los casos fulminantes o de resistencia a los corticoides. La dosis inicial es de 7,5 mg semanales distribuidas en tres tomas de 2,5 cada 12 horas, esta dosis se puede incrementar 2,5 mg cada semana hasta llegar a 25 mg semanal, la respuesta favorable se observa a partir de las 6 y 8 semanas de tratamiento, se recomienda usar conjuntamente con ácido fólico y así minimizar los efectos secundarios. Si los resultados obtenidos no son favorables se puede usar de forma parenteral e ir incrementando la dosis en 5 mg/semanales

hasta alcanzar los 60 mg por semana. El metotrexate (MTX) puede causar fibrosis pulmonar por ello está contraindicado en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial o Anti Jo 1 positivo. (AMATO AA B. R., 2009), (ESPADA G, 2009), (M.C, Ncbi, 2010).

1.1.9.3 Azatioprina

Su vía de administración es oral a dosis de 2,5 a 3 mg/kg/día y se debe disminuir mensualmente 25 mg semanales hasta llegar a las dosis de mantenimiento que es de 50 mg/día. Su mecanismo de acción generalmente es a partir de los 3 a 6 meses del su uso. (RULA A, 2013), (M.C, Ncbi, 2010).

1.1.9.4 Ciclofosfamida

Se suele usar de forma endovenosa a dosis de 0,5 a 1 gramos (GR) y oral a dosis de 2 a 2,5 mg/kg/día. (LORIZZO LUCIANO J, 2008).

1.1.9.5 Ciclosporina A

Se usa a dosis de 2,5 a 10 mg/kg/día vía oral, es de lección en la presentación infantil, debido a los efectos secundarios se recomienda una adecuada valoración de la tensión arterial, función renal, hemograma y niveles de ciclosporina. (LORIZZO LUCIANO J, 2008), (JEAN L BOLGNIA, 2012), (M.C, Ncbi, 2010).

1.1.9.6 Inmunoglobulina endovenosa

Se ha reportado ser de gran utilidad en el tratamiento de la DPM, ya que se evidencia gran mejoría muscular y de las manifestaciones cutáneas al poco tiempo de su utilización, en el adulto se usa a una dosis de 2gr/Kg durante 3 a 5 días y se repite la dosis al mes por lo menos por 3 meses, uno de los inconvenientes de esta terapéutica es su alto costo. (BENTRON, 1986), (M.C, Ncbi, 2010).

1.1.9.7 Otros tratamientos

Se incluye la plasmaféresis, irradiación corporal y la utilización de tacrolimus y clorambucil, aunque no hay suficientes estudios los resultados obtenidos son bastantes favorecedores. (AMATO AA B. R., 2009), (MEXICANO, 2017).

1.1.9.8 Manejo de las lesiones cutáneas

Las manifestaciones cutáneas en la mayoría de los pacientes se producen por la exposición a la RUV, por ello se recomienda evitar la exposición excesiva al sol y tomar medidas de protección solar. El tratamiento en la DPM es el uso de terapias inmunomoduladoras sistémicas y en la DPM A el tratamiento es conservador. El tratamiento tópico básicamente se basa en el uso de antiinflamatorios sistémicos, también se puede usar corticoides tópicos y analgésicos tópicos. (VALLE, 2012), (LORIZZO LUCIANO J, 2008).

También se ha incorporado la utilización del Láser de colorante pulsado (Pulsed Dye Laser) para las lesiones cutáneas que no ceden a las terapias anteriormente mencionadas, se menciona el caso de una mujer tratada con láser pulsado en pápulas de Gottron resistentes al tratamiento, evidenciándose gran mejoría (70%). (N, 2006), (CALVO PULIDO M, 2006).

1.1.9.9 Reposo y rehabilitación física

El reposo es más recomendable en la fase aguda, la rehabilitación es primordial ya que mejora la recuperación funcional, en la fase inflamatoria ayuda evitando contracturas y en la fase no activa fortalecer las fibras musculares. (PEYMAN NAJI, 2010), (QUAIN RHONDA D, 2006), (LORIZZO LUCIANO J, 2008).

1.2 Esclerosis sistémica

1.2.1 Definición

La esclerosis sistémica (ES) constituye una patología del tejido conectivo, es crónica, rara, progresiva, de etiología desconocida, misma que se caracteriza principalmente por presentar fibrosis difusa, cambios degenerativos, y anormalidades vasculares de la piel, articulaciones, y órganos internos (esófago, pulmones, corazón y riñones). (J. LARRY JAMESON, 2018), (J.J ALEGRE SANCHO, 2008).

1.2.2 Epidemiología

La ES posee una incidencia que varía entre 18 a 20 individuos por millón de habitantes por año, es 4 veces más frecuente en el sexo femenino en relación al masculino, su mayor incidencia se ha

registrado entre los 20 y 50 años de edad, siendo bastante infrecuente en niños. Se ha registrado más casos en la raza negra y en cuanto a su distribución geográfica predomina en Norteamérica.

La esclerosis sistémica puede aparecer como parte de la enfermedad mixta del tejido conjuntivo. (MECOLI, 2019), (J.J ALEGRE SANCHO, 2008).

1.2.3 Etiopatogenia

Se considera de etiología desconocida, sin embargo, se cree que la producción de autoanticuerpos determinada por factores genéticos, además los agentes infecciosos, químicos y físicos están identificados en la etiología de esta patología, varios investigadores refieren que la producción de autoanticuerpos se desarrolla por “mimetismo molecular”, es decir que los anticuerpos destruyen los propios antígenos, ya que estos antígenos contienen epítopes con estructura similar a la de las proteínas virales o bacterianas. (CAMPO, 2014), (J. LARRY JAMESON, 2018).

Varios estudios han demostrado que tanto los factores genéticos (sexo femenino, relación familiar) como ambientales (polvo de sílice, metales pesados, plaguicidas, tintes del pelo, implantes de silicona y disolventes orgánicos) aumenta el riesgo de padecer ES. Las personas en contacto con cloruro de vinilo son más propensas a desarrollar engrosamiento de la piel, fenómeno de Raynaud, y úlceras digitales. (J.J ALEGRE SANCHO, 2008).

La identificación de anticuerpos específicos es una de las características más importantes de la ES, en más del 90% de los pacientes se evidencia anticuerpos antinucleares; algunos son altamente específicos para la enfermedad y otros se relacionan con otras manifestaciones clínicas. Los anticuerpos anti-Scl-70 se encuentran en el suero en un porcentaje del 30 % al 40 % de los pacientes con la forma difusa de la enfermedad y los anticuerpos anticentrómero están presentes en el 80 % al 90 %, debido a la alta frecuencia y especificidad de estos anticuerpos su identificación nos ayuda a llegar al diagnóstico e identificar el tipo de compromiso visceral, la gravedad y la progresión de la esta patología. (RULA. A, 2013).

Las principales y predominantes manifestaciones clínicas se deben a la concentración excesiva de colágeno y otros compuestos del tejido conectivo en los órganos afectos, debida a la producción excesiva de colágeno por los fibroblastos. (LASTRA, 2006), (DIEGO GRAÑA, 2018).

1.2.4 Manifestaciones clínicas

La ES se caracteriza por causar afectación multisistémica y crónica, dentro de las manifestaciones clínicas iniciales se encuentra el fenómeno de Raynaud, fatiga y las alteraciones musculo esqueléticas y dentro de los primeros signos clínicos se identifica alteraciones de la piel, del tubo digestivo, pulmonares, corazón y riñones. (LASTRA, 2006).

1.2.4.1 Alteraciones Microvasculares

El Fenómeno de Raynaud afecta principalmente los vasos sanguíneos, sobre todo los de los dedos de las manos y los pies, mismos que se contraen ante la presencia de frío o estrés, principalmente se evidencia el cambio de color de amarillo a azul y posteriormente tornándose rojo, los pacientes también refieren presentar parestesias causado por la disminución de la circulación sanguínea a través de los pequeños vasos y capilares. La afectación generalmente es bilateral tanto en manos como en pies y dura desde pocos segundos hasta varios minutos. (MECOLI, 2019).

1.2.4.2 Lesiones Cutáneas

La piel generalmente se encuentra tensa con edema difuso e indoloro y se evidencia cambios de coloración en sal y pimienta. Se describen dos fases: la fase indurada: en la cual hay engrosamiento de la dermis causando pérdida de los pliegues cutáneos, y dificultando la movilidad de dedos y la apertura total de la boca, posteriormente la epidermis se adelgaza y la piel se vuelve fina y brillante y la fase más tardía de atrofia en donde reaparecen los pliegues cutáneos y los pacientes adquiere un aspecto de falsa juventud (cara en máscara). En las mejillas, dorso de nariz, frente y labios se identifica telangiectasias y a nivel de las prominencias óseas de dedos, antebrazos, codos y rodillas hay calcinosis. (FARMACÉUTICOS, 2018), (BATISTA, 2015).

1.2.4.3 Afectación Digestiva

Se produce atrofia de las papilas gustativas, con deterioro del gusto, hay disfunción de la musculatura distal del esófago lo que causa disfagia y reflujo gastroesofágico

En el duodeno se produce sensación de plenitud postprandial que lleva a las náuseas, vómitos y anorexia, en las fases más avanzadas de la patología los pacientes pueden referir diarrea o estreñimiento. (HACHULLA, 2010), (Dr. ALFREDO CAMPAÑA PARRA, 2010).

1.2.4.4 Afectación Respiratoria

Tanto la enfermedad intersticial pulmonar como la hipertensión arterial pulmonar son las principales manifestaciones patológicas respiratorias que aparecen en la ES.

La enfermedad pulmonar intersticiales está presente en el 70% de los pacientes, se asocia con síndrome de Raynaud y cursa con disnea y tos seca irritativa.

La hipertensión pulmonar está presente en el 10% de los pacientes y si además se acompaña de insuficiencia cardíaca y es un indicador de mal pronóstico. (LASTRA, 2006), (LIBE ASPE UNANUE, 2010).

1.2.4.5 Trastornos Cardiovasculares

Los trastornos cardiovasculares se presentan en aproximadamente el 10% de los pacientes y son indicadores de mal pronóstico. La fibrosis miocárdica se presenta asintomática y posteriormente puede provocar arritmias y bloqueos.

Los trastornos del ritmo y la conducción se presentan como taquiarritmias y raramente como bradiarritmia. (GRASS VELÁZQUEZ ALBERTO, 2014), (RULA. A, 2013).

1.2.4.6 Alteraciones Musculares

El paciente refiere poliartralgias tanto de grandes como de pequeñas articulaciones frecuentes al inicio de la enfermedad, el dolor es intenso, y causa rigidez de predominio matutino, afectando especialmente los dedos, muñecas, codos y rodillas. (J.J ALEGRE SANCHO, 2008).

1.2.4.7 Otras Manifestaciones Clínicas

Como el síndrome de Sjögren que se presenta en el 20% de los pacientes, hipotiroidismo por sustitución fibrosa de la glándula tiroides y neuropatía sensitiva del trigémino. (HACHULLA, 2010).

1.2.5 Diagnóstico

El diagnóstico de esta enfermedad es clínico, también se debe tener en cuenta los datos de laboratorio.

1.2.5.1 Criterios Diagnósticos

La esclerodermia (engrosamiento y endurecimiento de la piel) es la manifestación más característica de la enfermedad. La afectación cutánea proximal a las articulaciones metacarpofalángicas constituye el criterio mayor para la clasificación de la ES. Este criterio es muy específico, de forma que lo podemos hallar en un 91% de casos de ES definitiva, en un 51% de casos probables, y sólo en un 0,2% en caso de otras conectivopatías.

La existencia de esclerodactilia, lesiones isquémicas digitales y/o de fibrosis pulmonar bibasal constituyen el resto de criterios menores. Para la clasificación de un paciente como ES se precisa el criterio mayor o, al menos, dos menores. La sensibilidad de estos criterios es del 97%, y su especificidad del 98%. El valor de estos criterios es, tan sólo, el de homogeneizar a los pacientes para estudios, pudiendo existir pacientes cuyo diagnóstico va a ser altamente probable pero que, sin embargo, no cumplen estrictamente estos criterios. (DIEGO GRAÑA, 2018), (Dr. ALFREDO CAMPAÑA PARRA, 2010), (LIBE ASPE UNANUE, 2010)

Tabla 1. Criterios para la clasificación de la Esclerosis Sistémica
"the American Rheumatism Association (1980)"

Criterios para la clasificación de la Esclerosis Sistémica
CRITERIO MAYOR Esclerodermia proximal y engrosamiento, retracción e induración simétrica de la piel de los dedos y de la piel proximal a las articulaciones metacarpofalángicas. Los cambios pueden afectar a toda la extremidad, la cara, el cuello y el tronco (tórax y abdomen)
CRITERIOS MENORES <ol style="list-style-type: none">1. Esclerodactilia. Los cambios arriba indicados pero limitados a los dedos de las manos2. Cicatrices digitales o pérdida de sustancia de los pulpejos de los dedos: áreas deprimidas en las puntas de los dedos o pérdida de tejido en los pulpejos, como resultado de isquemia3. Fibrosis pulmonar basal bilateral. Patrón reticular de densidades lineales o lineonodulares bilaterales, más pronunciado en las porciones basales de ambos pulmones en un estudio radiológico de rutina, puede tener la apariencia de moteado difuso o pulmón "en panal de abeja". Estos cambios no deben ser atribuibles a enfermedad pulmonar primaria.

*Se dice que una persona tiene esclerosis sistémica si reúne el criterio mayor ó 2 ó más criterios menores.

1.2.5.2 Pruebas de Laboratorio

Los hallazgos de laboratorio, a excepción del estudio de autoinmunidad, no contribuyen al diagnóstico de la ES, pero resultan imprescindibles en la monitorización clínica y terapéutica de los pacientes, así como en el diagnóstico de determinadas complicaciones. Aunque en general es normal, podemos encontrar alteraciones de todas las series.

La anemia, cuando aparece, puede tener múltiples causas: déficit de B12 y/o folatos, sangrado digestivo, hemólisis intravascular, fármacos, etc. Podemos encontrar leucopenia y linfopenia, en especial en pacientes con síndromes desolapamiento. La función hepática no suele alterarse. La función renal debe vigilarse con regularidad debido al riesgo de afectación renal. Los enzimas musculares (CK, Aldolasa, AST y ALT) pueden elevarse en caso de miopatía inflamatoria. Una elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) o de la proteína C reactiva (PCR) sugiere, generalmente, la existencia de complicaciones, relacionadas o no, con la enfermedad (miopatía inflamatoria, artritis, infecciones, neoplasias, etc). (DIEGO GRAÑA, 2018), (Dr. ALFREDO CAMPAÑA PARRA, 2010), (LIBE ASPE UNANUE, 2010)

1.2.5.3 Pruebas Inmunológicas

Los anticuerpos ANA se encuentran en hasta el 90 % de los pacientes portadores de esta enfermedad, anticuerpos antitopoisomerasa tipo I: Anti-Scl 70, anticuerpos anticentrómero y anticuerpos antinucleolares también pueden encontrarse elevados.

Los anticuerpos ANA puede detectarse la presencia de un factor reumatoide positivo en casi la mitad de los pacientes. Sin embargo, el hallazgo analítico más específico es la presencia de anticuerpos anticentrómero (50%) y/o anti-Scl 70 (20-25%). Los anticuerpos anticentrómero son característicos de la ES y resultan infrecuentes en otras conectivopatías. Así pues, el hallazgo de anticuerpos anticentrómero tiene un elevado valor diagnóstico en el estudio de pacientes con FR. Su hallazgo se relaciona con un mayor riesgo de telangiectasias y calcinosis, así como un riesgo menor de desarrollo de una afectación intersticial pulmonar. Los pacientes con Ac anti-RNA polimerasa I presentan con frecuente afectación visceral. Los Ac anti-RNA polimerasa III se han encontrado también en pacientes con afectación cutánea extensa y con un mayor riesgo de crisis renal. (DIEGO GRAÑA, 2018), (Dr. ALFREDO CAMPAÑA PARRA, 2010), (LIBE ASPE UNANUE, 2010)

1.2.5.4 Pruebas de Imagen

La radiografía de las manos identifica osteólisis de las falanges distales en la etapa temprana, los estudios con contraste del tracto digestivo: valoran el deterioro de la motilidad del esófago, intestino delgado e intestino grueso, en las TAC de tórax se identifica la enfermedad pulmonar intersticial y la Ecografía Doppler para detectar derrame pericárdico, alteración sistólica o diastólica del corazón.

1.2.5.5 Capilaroscopia del Lecho Ungueal

La capilaroscopia del lecho ungueal es la técnica más utilizada en el estudio de la microcirculación en pacientes con enfermedades del tejido conectivo desde hace más de 25 años. Se trata de una técnica no invasiva que mediante un sistema óptico y una fuente de luz fría permite determinar la morfología, el tamaño, la distribución y la densidad de los capilares, los cuales son fácilmente visualizables en el lecho ungueal por la especial distribución de las papilas dérmicas. Las asas capilares se disponen paralelas a la superficie epidérmica y perpendiculares a la cutícula, con una morfología filiforme en "U", siendo el asa eferente (venosa) de mayor calibre que la aferente (arterial). Es una técnica de gran utilidad en la evaluación del FR, permitiendo la distinción entre FR primario y secundario. La capilaroscopia posee, además, un indudable valor diagnóstico y pronóstico en fases iniciales de la ES, constituyendo uno de los instrumentos más útiles en el diagnóstico precoz de la enfermedad. El FR unido a alteraciones capilares típicas constituye, de hecho, la única manifestación de la enfermedad. Se ha descrito un patrón de anomalía en la capilaroscopia característico de la ES, presente en más del 95% de los pacientes.

El patrón esclerodérmico se caracteriza por la combinación, en grado variable, de los siguientes hallazgos: hemorragias, dilataciones (megacapilares), y alteración de la arquitectura del lecho vascular con pérdida (áreas avasculares) y neoformación de asas capilares (ramificaciones).

El hallazgo de este patrón tiene una sensibilidad del 82-97% y una especificidad del 89-97% para el diagnóstico de ES. Sin embargo, pueden también encontrarse dilataciones vasculares, hemorragias y ramificaciones en otras conectivopatías, principalmente en pacientes con enfermedad mixta del tejido conectivo y dermatomiositis. La técnica de capilaroscopia más utilizada se basa en una observación directa del lecho capilar con un microscopio óptico adaptado a una cámara y, con una fuente de iluminación de luz fría, externa, con un ángulo de incidencia de 45°. (DIEGO GRAÑA, 2018), (Dr. ALFREDO CAMPAÑA PARRA, 2010), (LIBE ASPE UNANUE, 2010)

1.2.5.6 Biopsia de Piel

Es poco útil y necesaria, está indicada si se sospecha de otra enfermedad de la piel.

(DIEGO GRAÑA, 2018)

1.2.6 Tratamiento

1.2.6.1 Preventivos de Daño Vascular

Tanto el Fenómeno de Raynaud como las manifestaciones vasculares más frecuentes necesitan del uso de medidas generales como evitar el frío, tabaquismo, los antagonistas del calcio son el tratamiento de elección de los cuales el nifedipino ha demostrado ser el más eficaz. Los antagonistas de los receptores de la angiotensina II como de los cuales el losartán ha logrado reducir la gravedad, frecuencia y síntomas relacionados con el FR, el uso de la nitroglicerina tópica es eficaz ya que actúa elevando el flujo sanguíneo. (GABRIEL MEDRANO RAMÍREZ, 2006), (Dr. VICENT FONOLLOSA PLA, 2009).

1.2.6.2 Terapia Antifibrótica

El uso de la D-penicilamina mejora las manifestaciones cutáneas de la ES y se relacionada con un incremento en la supervivencia de 5 años. El interferón también es de gran utilidad, especialmente ante la presencia de procesos fibróticos, sin embargo, estudios han demostrado incremento en el riesgo de crisis renal hipertensiva. (Dr. VICENT FONOLLOSA PLA, 2009), (AGUSTÍN HERRERA, 2011).

1.2.6.3 Terapia Inmunomoduladora

La ciclosporina A mejora notablemente la disfagia, alteraciones cutáneas y gastrointestinales. La talidomida gracias a su efecto inmunomodulador ayuda mejorando el reflujo gastroesofágico, las lesiones cutáneas y las úlceras digitales. (GABRIEL MEDRANO RAMÍREZ, 2006), (Dr. VICENT FONOLLOSA PLA, 2009), (AGUSTÍN HERRERA, 2011).

CAPITULO II

2 PROCEDIMIENTO METODOLÓGICO

2.1 Datos de filiación

Nombre: Bella Aracely Loor Heredero

Edad: 45 años

Sexo: Femenino

Raza: Mestiza

Estado Civil: Unión libre

Profesión: Comerciante

Lugar de Nacimiento: Calceta - Manabí

Lugar de Residencia: Tena

Instrucción: Educación superior

2.2 Motivo de consulta

Debilidad muscular

2.3 Enfermedad actual

Paciente femenino de 45 años de edad, diagnosticada de distrofia muscular hace 1 año en tratamiento con prednisona 10 mg vía oral, cada día, quien refiere que desde hace 4 meses como fecha real y 3 meses como fecha aparente presenta debilidad muscular simétrica, de forma insidiosa, sin causa aparente, con predominio en región pelviana y extremidades inferiores, teniendo como síntomas acompañantes dolor de las articulaciones de los codos y rodillas de predominio matutino mismo que cede espontáneamente, cambios de coloración de la piel en sal y pimienta, además refiere episodios de palidez y posterior cianosis a nivel de dedos de las manos y de los pies, mismo que aparece ante la exposición al frío, motivo por el cual acude al Servicio de Emergencia del Hospital General “José María Velasco Ibarra”, en donde se deciden su ingreso.

2.4 Antecedentes patológicos personales

2.4.1 Antecedentes clínicos

Distrofia muscular diagnosticada hace 1 año mediante biopsia muscular, enzimas musculares y clínica en Hospital Carlos Andrade Marín, en tratamiento con prednisona 10 miligramos vía oral cada día.

2.4.2 Antecedentes quirúrgicos

Apendicectomía realizada hace 32 años y cesárea por preeclamsia sin signos de severidad realizada hace 18 años.

2.4.3 Antecedentes gineco-obstetricos

Gestas:3

Partos:2

Cesáreas:1 por preeclamsia sin signos de severidad

Abortos: 0

Hijos vivos: 3

Fecha de la última menstruación: 05/07/2019

Ciclos menstruales irregulares

Método de planificación familiar: preservativo

Número de parejas sexuales: 3

2.5 Antecedentes patológicos familiares

No refiere.

2.6 Alergias

No refiere

2.7 Hábitos fisiológicos

Alimentación: 3 veces al día con dieta variada

Micción: 4 veces al día

Deposición: 1 veces al día

2.8 Hábitos tóxicos

Alcohol: negativo

Tabaco: negativo

Drogas: negativo

Exposición a carburantes de biomasa: no refiere.

2.9 Condiciones socio-económicas

Vive en departamento propio de cemento armado, con 3 miembros de la familia, cuenta con 4 habitaciones y 2 baños, posee todos los servicios básicos, no tiene animales intra ni extradomiciliarios, fuente de información: directa.

2.10 Revisión del estado actual de Aparatos y Sistemas

Órganos de los sentidos: pertinente negativo.

Respiratorio: tos no productiva de 15 días de evolución.

Cardiovascular: pertinente negativo.

Digestivo: pertinente negativo.

Genital: pertinente negativo.

Urinario: pertinente negativo.

Musculo esquelético: debilidad muscular simétrica, con predominio en región pelviana y extremidades inferiores, teniendo como síntomas acompañantes dolor de las articulaciones de los codos y rodillas referido en la enfermedad actual.

Endocrino: pertinente negativo.

Hemo-linfático: pertinente negativo.

Nervioso: pertinente negativo.

2.11 Examen físico

2.11.1 Signos vitales

Tensión arterial: 110/70 mmHg

Frecuencia cardiaca: 69 latidos por minuto

Frecuencia respiratoria: 16 respiraciones por minuto

Temperatura: 36.6 °C

Saturación de oxígeno: 98% aire ambiente

2.11.2 Medidas antropométricas

Peso: 55 kilogramos

Talla: 154 centímetros

IMC: 23.19 KG/M²

2.12 Examen Físico General

Paciente consciente, orientada, hidratada, afebril, mucosas orales húmedas, biotipo ectomorfo.

2.13 Examen Físico Regional y por Aparatos y Sistemas

Piel y faneras: se evidencia cambios de coloración de la piel en sal y pimienta en cara a nivel de pómulos, cuero cabelludo en región frontal y eritema fotosensible en tronco con predominio en región anterior de cuello y zona v del escote.

Cabeza: normocefálica, cabello de implantación normal de acorde al sexo y edad, liso y largo, presencia de cambios de coloración de la piel de cuero cabelludo con predominio en región frontal.

Ojos: pupilas isocóricas, normoreactivas a la luz y acomodación visual.

Nariz: pirámide nasal de implantación normal.

Boca: paladar indemne, mucosas orales húmedas, piezas dentales en regular estado general.

Orejas: pabellón auricular de implantación normal.

Cuello: móvil, simétrico, no doloroso, no se palpan adenopatías.

Tórax: simétrico, expansibilidad conservada, buena entrada y salida de aire, se evidencia eritema fotosensible en región anterior del tórax con predominio en zona V del escote.

Abdomen: suave, depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda, no signos de irritación peritoneal, ruidos hidroaéreos presentes, se evidencia cicatriz quirúrgica de 10 cm aproximadamente a nivel de fosa iliaca derecha.

NEUROLOGICO: Paciente consciente, orientada, activa, reactiva al manejo e interrogatorio, Escala de Coma de Glasgow: 15/15,

RESPIRATORIO: Paciente con buena mecánica ventilatoria, **Pulmones:** ventilados, se ausculta leves crepitantes en bases pulmonares bilaterales, frecuencia respiratoria: 16 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno: 98% aire ambiente.

CARDIOVASCULAR: No se evidencia cianosis, pulsos distales presentes, llenado capilar menor a 2 segundos, **Corazón:** ruidos cardiacos rítmicos, normofoneticos, no se auscultan soplos, frecuencia cardiaca: 69 latidos por minuto.

DIGESTIVO: Paciente con buena tolerancia oral a la alimentación, **Boca:** mucosas orales húmedas, piezas dentales completas en regular estado, orofaringe no congestiva, no eritematosa ni supurativa, se evidencia dificultad para la apertura total de la boca, **Abdomen:** suave, depresible no doloroso a la palpación superficial ni profunda, no signos de irritación peritoneal, ruidos hidroaéreos presentes, se evidencia cicatriz quirúrgica de 10 cm aproximadamente a nivel de fosa iliaca derecha.

RENAL: Paciente con diuresis espontanea, maniobras de palpación renal: negativas, puntos ureterales: negativos, puño percusión bilateral: negativa.

INGUINO-GENITAL: se evidencia presencia de secreción blanquecina, pastosa, en moderada cantidad, mal olor.

OSTEOMUSCULAR: **Extremidades superiores:** simétricas, tono muscular conservado, fuerza muscular disminuida, llenado capilar de 2 segundos pulsos presentes, no edemas, además de pápulas

de Gottron en articulaciones interfalángicas y codos de ambas extremidades, engrosamiento de la piel de los dedos bilateral. **Extremidades inferiores:** simétricas, tono muscular conservado, fuerza disminuida, masa muscular conservada, llenado capilar de 2 segundos pulsos presentes, no edemas, además de pápulas de Gottron en rodillas, dolor bilateral a la digitopresión en las articulaciones de las rodillas.

2.14 Evaluación diagnóstica

2.14.1 Síntomas y signos

- Eritema fotosensible en zona V del escote
- Lipodistrofia parcial
- Manchas con cambio de coloración
- Engrosamiento de los dedos de las manos bilateral
- Tos
- Leves crepitantes en bases pulmonares bilaterales
- Secreción blanquecina, pastosa, no mal olor en moderada cantidad, a nivel de región genital
- Pápulas de Gottron en articulaciones interfalángicas, codos y rodillas
- Debilidad muscular
- Poliartralgias

2.15 Agrupación sindrómica

2.15.1 Síndrome autoinmunitario

En el caso de esta patología el sistema inmunitario es el propio agresor, atacando y destruyendo a los propios órganos y tejidos corporales, existiendo de esta forma una respuesta inmunitaria exagerada contra sustancias y tejidos que normalmente están presentes en el cuerpo. Las células sanguíneas del sistema inmunitario que ayudan a protegernos ante la presencia de agentes agresores contienen antígenos y el sistema inmunitario produce anticuerpos contra estos antígenos causando así su destrucción.

La dermatopolimiositis al tratarse de una enfermedad autoinmune que afecta la musculatura presenta debilidad muscular como sintomatología principal, acompañada de disminución de la expresión facial, y lipodistrofia parcial.

2.15.2 Síndrome doloroso articular

Las articulaciones pueden manifestarse con dolor o inflamación y generalmente se acompaña de calor, edema y eritema, por ello es importante recoger datos sobre edad, sexo, hábitos, enfermedades padecidas o familiares y medicación que toma el paciente, al igual que recabar datos sobre el dolor como forma de inicio, características, localización y número de articulaciones afectadas, mediante un examen físico minucioso y detallado de las articulaciones lograremos identificar si se trata de un dolor peri articular o articular y de esta forma actuar oportunamente y aplicar medicación adecuada.

2.15.3 Síndrome dermatológico

La piel es el órgano de mayor extensión del cuerpo, por lo cual muchas enfermedades de este órgano se presentan aisladas, sin embargo, otras son exteriorizaciones de dolencias internas. Las lesiones elementales de la piel son la base de todos los problemas dermatológicos y se dividen en primarias y secundarias. El proceso diagnóstico de las enfermedades de la piel es recogido a través de la anamnesis, la exploración física y si es preciso pruebas complementarias. La exploración física debe comprender el examen de la piel, las mucosas, el pelo y las uñas. Esta exploración equivale a identificar y describir las lesiones presentes en el paciente.

2.15.4 Síndrome de condensación pulmonar

Resulta de procesos patológicos que ocasionan cambios en el contenido alveolar normalmente lleno de aire y que cambia por exudado, fibrina o algún elemento extraño, manifestando un estado de solidificación o aumento de la densidad del parénquima, el pulmón pierde sus características de colchón neumático (esponjoso) cambia y solidifica. La clínica de un síndrome de condensación es evidente cuando la infección es lo suficientemente extensa. Está estrechamente relacionada con la magnitud del parénquima comprometido, el tiempo de evolución del cuadro y la profundidad del foco de condensación.

2.15.5 Síndrome de flujo vaginal

El Síndrome de flujo vaginal es un proceso infeccioso de la vagina caracterizado por flujo, prurito vulvar, ardor, irritación, disuria, dispareunia, fetidez vaginal, determinados por la invasión y multiplicación de cualquier microorganismo y como resultado de un desbalance ambiental en el ecosistema vaginal, las infecciones vaginales representan un problema de salud frecuente, teniendo en cuenta que en una misma mujer pueden coexistir más de una forma clínica y si el examen

ginecológico no permite afirmar la presencia de un agente causal en particular, el tratamiento deberá ser enfocado de forma sindrómica, a las tres infecciones más frecuentemente asociadas al Síndrome de flujo vaginal: trichomoniasis, candidiasis y vaginosis bacteriana. El manejo sindrómico representa una alternativa de abordaje eficiente de este problema y con este tipo de enfoque se logra el tratamiento de las causas más frecuentemente asociadas al síndrome en cuestión y por tanto se garantiza la solución de más del 95 % de los casos.

Tabla 1-1: Signos y síntomas

SIGNOS Y SINTOMAS	SINDROME INMUNITARIO	SINDROME DOLOROSO ARTICULAR	SINDROME DERMATOLÓGICO	SINDROME DE CONDENSACION PULMONAR	SINDROME DE FLUJO VAGINAL
Lipodistrofia parcial	X				
Eritema fotosensible en la zona V	X		X		
Manchas con cambio de coloración	X		X		
Tos				X	
Engrosamiento de los dedos de las manos bilateral	x				
Leves crepitantes en bases pulmonares bilaterales				X	
Secreción blanquecina, pastosa, no mal olor en moderada cantidad, a nivel de región genital					X
Pápulas de Gottron marcado en articulaciones interfalángicas, codos y rodillas	X				
Debilidad muscular	X	X			
Poliartralgias	X	X			

Fuente: (AMATO AA B. R., 2009), (ESPADA G, 2009), (M.C, Ncbi, 2010).

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

2.16 Diagnóstico diferencial

2.16.1 *Lupus Eritematosos Sistémico*

Es una enfermedad autoinmune, de presunta etiología desconocida, con predominio de afectación en el sexo femenino, misma que puede presentarse a cualquier edad siendo más frecuente entre los 30 y 50 años de edad, afecta a numerosos sistemas del organismo por lo que es causa de una alta incidencia de morbilidad y mortalidad, que posee un espectro de manifestaciones clínicas similares a la dermatopolimiositis, presentando así manifestaciones generales inespecíficas, dentro de las manifestaciones clínicas cutáneas se evidencia el rash malar, además de lesiones eritematoescamosas que dejan zonas hiperpigmentadas, a nivel del aparato locomotor el paciente refiere artralgias, el uso de corticoides constituye la base del tratamiento en esta patología.

2.16.2 *Fibromialgia*

Constituye un desorden reumático no articular, crónico, de etiología desconocida, con predominio de incidencia en el sexo femenino, siendo más frecuente entre los 30 y 70 años de edad, caracterizado por dolor musculo esquelético generalizado de más de tres meses de evolución e hipersensibilidad en sitios anatómicos específicos, se acompaña además de cansancio, trastornos del sueño, ansiedad o depresión, el tratamiento se basa en disminuir el dolor y tratar la sintomatología acompañante y de esta forma mejorar la calidad de vida de los pacientes.

2.16.3 *Artritis Reumatoide*

La artritis reumatoide es un trastorno autoinmunitario, inflamatorio y crónico que puede presentarse a cualquier edad siendo más común en la mediana edad, la mayor incidencia se ha registrado en el sexo femenino, en donde es atacado por error las articulaciones y sistemas corporales, afecta el revestimiento de las articulaciones y causa hinchazón y dolor que puede finalmente causar la erosión ósea y la deformidad de las articulaciones. Los signos y los síntomas pueden variar en gravedad e incluso pueden aparecer y desaparecer. Los períodos de mayor actividad de la enfermedad, denominados brotes, se alternan entre períodos de remisión relativa, cuando la hinchazón y el dolor se disipan o desaparecen.

Tabla 2-1: Diagnóstico diferencial

SIGNOS Y SINTOMAS	LUPUS ERITEMATOSO SITÉMICO	ARTRITIS REUMATOIDE	FIBROMILGIA
Lipodistrofia parcial			
Eritema fotosensible en la zona V			
Manchas con cambio de coloración	X		
Engrosamiento de los dedos de las manos bilateral			
Tos			
Leves crepitantes en bases pulmonares bilaterales			
Secreción blanquecina, pastosa, no mal olor en moderada cantidad, a nivel de región genital			
Signo de Gottron marcado en codos y rodillas			
Debilidad muscular	X	X	X
Poliartralgias	X	X	X

Fuente: (GJD HENGSTMAN, 2006), (J IVORRA CORTÉS, 2008), (Medlineplus, 2019).

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

2.17 Exámenes complementarios

Tabla 3-1: Biometría hemática

Leucocitos	24.40 mm ³
Neutrófilos	45.9 %
Linfocitos	45.4 %
Monocitos	6.6 %
Eosinófilos	0.8 %
Basófilos	1.3 %
Hemoglobina	13.3 gr/dl
Hematocrito	39.4 %
Plaquetas	368.000 mm ³

Fuente: Laboratorio clínico HGJMVI de Tena, abril 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Tabla 4-1: Anticuerpos

Anticuerpos Antinucleares	4.6 Indice
Anticuerpos Anti-topoisomerasa	2.8 U/ml

Fuente: Laboratorio clínico y bacteriológico “Virgen del Rosario” de Tena, abril 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Tabla 5-1: Enzimas musculares

CPK total	161 UI/L
Deshidrogenasa Lactica	300 UI/L
Aspartato aminotransferasa	70 U/L
Amino transferasa piruvica	90 U/L

Fuente: Laboratorio clínico HJMVI de Tena, abril 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Tabla 6-1: Fresco más Gram de secreción vaginal

Células epiteliales	2-4 x C
Bacilos Gram negativos	++
Bacilos Gram positivos	+
Hifas	+
KOH	positivo

Fuente: Laboratorio clínico HJMVI de Tena, abril 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Tabla 7-1: Biopsia muscular

Biopsia del musculo gemelo
- Atrofia segmentaria
- Fibrosis intersticial

Fuente: Laboratorio clínico HCAM de Quito, abril 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Rx de tórax:

Impresión Diagnostica: - Enfermedad pulmonar intersticial



Figura 1-2: Rx de torax

Tomografía Axial Computarizada de tórax:

Impresión Diagnostica: - Fibrosis pulmonar

2.18 Diagnósticos

2.18.1 *Dermatopolimiositis*

Paciente con antecedente de distrofia muscular desde hace 1 año diagnosticada en Hospital Carlos Andrade Marín, en tratamiento con corticoide sistémico, prednisona 10 miligramos vía oral cada día, al momento del ingreso con debilidad muscular simétrica, a la exploración física se evidencia pápulas de Gottron en articulaciones interfalángicas, rodillas y codos, a nivel del aparato locomotor refiere dolor en las articulaciones de los codos y las rodillas de predominio matutino que ceden espontáneamente, tomando en cuenta la clínica y el examen físico presente en la paciente se envía a hospital de tercer nivel para la realización de biopsia muscular misma que es negativa, además se realiza enzimas musculares para la confirmación de dicha sospecha diagnostica.

2.18.2 Esclerosis sistémica

Paciente quien refiere que desde hace 3 meses presenta manchas con cambio de coloración en sal y pimienta, afectación de la piel de cara, cuello y manos, dificultad para la apertura total de la boca, clínica de reflujo gastroesofágico con náuseas que llegan al vómito por 2 ocasiones y a nivel musculoesquelético presenta artralgias, parestias, rigidez matutina y engrosamiento de los dedos de las manos bilateral, se solicita paraclínicos complementándose con el examen físico y criterios le confirma el diagnóstico.

2.18.3 Fenómeno de Raynaud Secundario

Paciente que presenta palidez y posterior cianosis acompañado de dolor a nivel de los dedos de las manos y de los pies ante la exposición al frío o situaciones como estrés, se corrobora dicho diagnóstico una vez confirmados los anteriormente enumerados.

2.18.4 Enfermedad pulmonar intersticial difusa

Paciente con sintomatología ya descrita, al momento del ingreso con un criterio de SIRS (leucocitosis), con signos paraclínicos de imágenes radiopacas en bases pulmonares sugerentes de enfermedad pulmonar. Al examen físico se ausculta leves crepitantes en bases pulmonares, se inicia antibioticoterapia con cefalosporina de tercera generación (ceftazidima) mismo que posteriormente se rota por carbapenémicos (imipenem) debido a que la paciente presenta resistencia a dicho medicamento observándose en urocultivo y a la auscultación persisten crepitantes en bases pulmonares, se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) de tórax en donde se observa imágenes sugerentes de fibrosis pulmonar, al culminar esquema antibiótico se evidencia en la paciente gran mejoría clínica y paraclínica, se recibe resultados de BAAR por 2 mismos que son negativos, además en cultivo de esputo se reporta flora orofaríngea normal.

2.18.5 Vaginosis mixta

Paciente que al examen físico se evidencia presencia de secreción blanquecina, pastosa, en moderada cantidad, mal olor, motivo por el cual se solicitó valoración por el servicio de Ginecología quienes realizar Gram y Fresco de secreción vaginal en la cual se reporta células epiteliales 2-4, leucocitos 0-2, bacilos Gram negativos ++, bacilos Gram positivos +, hifas+, KOH positivo, concluyendo que se

trata de una vaginosis mixta por lo que administran fluconazol 300 miligramos vía oral en ese momento y clotrimazol en óvulos de 200 miligramos vía vaginal por 7 noches hora sueño, culminado dicho tratamiento se consideró como patología superada.

2.19 Intervención terapéutica

Al ingreso de la paciente a hospitalización de medicina interna

Ceftazidima 2 gramos IV cada 8 horas por 7 días

Omeprazol 40 mg IV QD

Prednisona 10 mg VO QD

Paracetamol 1 gramo iv si la temperatura es mayor a 38 grados centígrados

Nebulización: 2 ml de cloruro de sodio al 0.9 % mas 1 ml de bromuro de ipratropio cada 8 horas

Durante estancia hospitalaria en medicina interna

Imipenen 500 mg iv cada 6 horas por 7 días

Omeprazol 40 mg IV QD

Prednisona 10 mg VO QD

Fluconazol 300 miligramos vía oral dosis unica y clotrimazol en óvulos de 200 miligramos vía vaginal por 7 noches hora sueño.

Paracetamol 1 gramo iv si la temperatura es mayor a 38 grados centígrados

Nebulización: 2 ml de cloruro de sodio al 0.9 % mas 1 ml de bromuro de ipratropio cada 8 horas

Al egreso de la paciente de medicina interna

Prednisona 10 mg vo qd

Salbutamol en aerosol 2 puff cada 8 horas por 30 días

Omeprazol 20 mg vo qd por 15 días

Exámenes de laboratorio

Control por consulta externa de medicina interna en un mes

2.20 Seguimiento y resultados

23/05/2019

MEDICINA INTERNA

Paciente que acude en un mes posterior al egreso a control por consulta externa de medicina interna, refiere permanecer asintomática, con resultados de paraclínicos, los cuales se encuentran en valores de:

Tabla 8-1: Biometría hemática

Leucocitos	19.40 mm ³
Neutrófilos	40.0 %
Linfocitos	45.4 %
Monocitos	6.0 %
Eosinófilos	0.5 %
Basófilos	0.8 %
Hemoglobina	12.8 gr/dl
Hematocrito	37.0 %
Plaquetas	360.000 mm ³

Fuente: Laboratorio clínico HGJMI de Tena, mayo 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Tabla 9-1: Enzimas musculares

CPK total	80 U/L
Deshidrogenasa Lactica	200 U/L
Aspartato aminotransferasa	40 U/L
Amino transferasa piruvica	60 U/L

Fuente: Laboratorio clínico HJMI de Tena, mayo 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Se analiza estos exámenes observándose gran mejoría tanto clínica como paraclínica, por lo que se envía a la paciente con medicación habitual a base de Prednisona 10 mg VO QD y pedido de exámenes para control en un mes.

GINECOLOGÍA

Se tramita por trabajo social mamografía bilateral, a espera de realización de la misma.

PSICOLOGÍA

Paciente que al egreso presento labilidad emocional y llanto fácil, motivo por el cual fue valorada por el servicio de psicología quienes proponen como plan terapéutico escucha activa, descargue emocional y continuar con seguimiento.

25/06/2019

MEDICINA INTERNA

Paciente que acude a control, quien prefiere debilidad muscular simétrica y proximal, se revisa paraclínicos, los cuales se encuentran en valores de:

Tabla 10-1: Biometría hemática

Leucocitos	30.00 mm ³
Neutrófilos	80.0 %
Linfocitos	14.0 %
Monocitos	2.0 %
Eosinofilos	4.0 %
Basófilos	0.0 %
Hemoglobina	12.6 gr/dl
Hematocrito	39.0 %
Plaquetas	384.000 mm ³

Fuente: Laboratorio clínico HGJMVI de Tena, junio 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Tabla 11-1: Enzimas musculares

CPK total	NO HAY REACTIVO
Deshidrogenasa Lactica	NO HAY REACTIVO
Aspartato aminotransferasa	NO HAY REACTIVO

Amino transferasa piruvica	NO HAY REACTIVO
----------------------------	-----------------

Fuente: Laboratorio clínico HJMVI de Tena, junio 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Se analiza el cuadro clínico referido por la paciente y tomando en cuenta el resultando de paraclínicos y al evidenciarse que no hay reactivo para la realización de enzimas musculares se concluye que se trata de un deterioro clínico y paraclínico, por lo cual se decide aumentar la dosis de Prednisona a 20 mg VO QD, además se añade Tramadol 50 mg VO cada 12 horas por 5 días y por razones necesarias y Paracetamol 1 gr VO cada 8 horas por 3 días, se sugiere control en un mes con resultado de nuevos exámenes.

GINECOLOGÍA

Acude con resultados de mamografía bilateral, realizada en Hospital General del Puyo, cuya impresión diagnostica es BIRADS TIPO I y en ausencia de sintomatología adicional, ginecología refiere el alta por parte del servicio.

PSICOLOGÍA

Paciente que al interrogatorio se presenta enérgica, permanece en escucha activa, descargue emocional y continua con seguimiento por parte de especialidad.

25/07/2019

MEDICINA INTERNA

Paciente que acude a control refiere mejoría de los síntomas posterior al aumento de glucocorticoides, al momento asintomática, se valora exámenes de laboratorio, los cuales se encuentran en valores de:

Tabla 12-1: Biometría hemática

Leucocitos	15.40 mm ³
Neutrófilos	42.0 %
Linfocitos	12.9 %
Monocitos	2.4 %

Eosinófilos	0.5 %
Basófilos	0.7 %
Hemoglobina	12.7 gr/dl
Hematocrito	39.2 %
Plaquetas	370.000 mm ³

Fuente: Laboratorio clínico HGJMVI de Tena, julio 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Tabla 13-1: Enzimas musculares

CPK total	14 U/L
Deshidrogenasa Láctica	225 U/L
Aspartato aminotransferasa	16 U/L
Amino transferasa piruvica	20 U/L

Fuente: Laboratorio clínico HGJMVI de Tena, julio 2019

Realizado por: Daniela Lisseth González Pazmiño, 2019

Se analiza los exámenes y al evidenciarse mejoría tanto clínica como paraclínica con el aumento de Prednisona de 10 mg a 20 mg VO QD se considera mantener la dosis y realizar nuevo control en 3 meses con resultados de nuevos exámenes.

PSICOLOGÍA

Paciente que se muestra activa, reactiva y colaboradora al interrogatorio, con gran mejoría emocional y aceptando su enfermedad, se sugiere continuar con seguimiento.

Paciente que permanece en seguimiento y control por consulta externa de medicina interna y psicología, con buena evolución de su patología de base continua con tratamiento a base de corticoides a espera de nuevos controles y valoración con resultados de paraclínicos para considerar aumentar, mantener o disminuir la dosis de su medicación de uso habitual valorando riesgo-beneficio, desde su egreso hospitalario no ha presentado recurrencias ni hospitalizaciones, paciente con buena evolución y mejoría clínica.

CAPITULO III

3 DISCUSIÓN

El presente caso clínico se trata de una paciente de sexo femenino, de 45 años de edad con antecedente de distrofia muscular, diagnosticada hace 1 año en hospital de tercer nivel en tratamiento a base de glucocorticoides, que cursa con una patología autoinmune estadísticamente rara, quien fue ingresada por el servicio de Medicina Interna en donde durante su estancia hospitalaria fue sometida a una serie de exámenes paraclínicos, en los más destacados se menciona la realización de enzimas musculares mismas que se encontraban elevadas, tomando en cuenta estos resultados más lo ya descrito en el examen físico se decide tramitar transferencia a hospital de tercer nivel para realización de biopsia muscular para la cual se analiza un fragmento de tejido muscular correspondiente al musculo gemelo, la impresión diagnóstica de la misma es atrofia segmentaria y fibrosis intersticial, concluyéndose así como biopsia negativa, considerando el antecedente del uso de corticoides de la paciente desde hace un año y tomando en cuenta lo mencionado en la literatura, que con el uso de 2 meses de corticoides el resultado de la biopsia puede ser negativo y no constituye un factor definitorio del diagnóstico, (Albert Selva O'Callaghan, 2018) como lo fue en este caso, además basándonos en los criterios de Bohan y Peter, se corroboró que la paciente cumplía con alteración muscular, dermatológica y elevación de las enzimas musculares lo cual fue de gran ayuda para llegar a la confirmación del diagnóstico, ya que estos criterios poseen una sensibilidad del 88% y una especificidad del 99% y con 3 de los mismos el diagnóstico de Dermatomiositis es definitivo.

Los cambios de coloración en sal y pimienta de afectación en cara, cuello y manos, la dificultad para la apertura total de la boca y la clínica de reflujo gastroesofágico con náuseas que llevaron al vómito por 2 ocasiones a la paciente presentes durante su estancia hospitalaria además de las múltiples manifestaciones musculoesqueléticas llevaron a la sospecha diagnóstica de Esclerosis Sistémica motivo por el cual se solicitó anticuerpos mismos que al evidenciarse elevados se complementaron con el examen físico y criterios diagnósticos de esta enfermedad y de esta forma se confirmó el diagnóstico.

La paciente además refería palidez y posterior cianosis a nivel de los dedos de las manos y los pies ante la exposición al frío, de esta forma se confirmó el Fenómeno de Raynaud y se catalogó como secundario por ser subsecuente a estas patologías.

El pulmón es uno de los principales órganos que se afecta tanto en la DPM como en la ES, dato mencionado en la literatura (Yngrid González, 2014) además de la sintomatología presente en la paciente quien refiere tos no productiva de 15 días de evolución y al examen físico se auscultan leves crepitantes en bases pulmonares se solicitó Rx de tórax en donde se evidencio un patrón de enfermedad pulmonar intersticial por lo que se solicitó TAC de tórax en donde se observa imágenes sugerentes de fibrosis pulmonar, de esta forma se inició antibioticoterapia con cefalosporina de tercera generación (ceftazidima) mismo que posteriormente se rota por carbapenemicos (imipenem) debido a que la paciente presenta resistencia a dicho medicamento observándose en urocultivo y a la auscultación persistían crepitantes en bases pulmonares, además se realiza BAAR por 2 mismos que son negativos y en cultivo de esputo se reporta flora orofaríngea normal, al culminar esquema antibiótico se evidencio en la paciente gran mejoría clínica y paraclínica.

La típica presentación de la sintomatología en la paciente permitió un enfoque clínico inicial acertado, y tras permanecer hospitalizada por 14 días egreso con tratamiento a base de corticoides (prednisona 10 miligramos vía oral cada día) como tratamiento de base, desde el principio, la paciente contó con medidas de soporte para evitar complicaciones, logrando un enfoque diagnóstico y terapéutico adecuado que se espera a futuro, tenga repercusión en una baja tasa de complicaciones y discapacidad, paciente que permanece en control y seguimiento por consulta externa de Medicina Interna.

PERSPECTIVA DEL PACIENTE

Paciente con labilidad emocional, quien al interrogatorio refiere "SOY OTRA PERSONA, NO ME RECONOZCO AL ESPEJO TODOS LOS CAMBIOS EN MI CUERPO ME HAN AFECTADO MUCHO", en seguimiento y control por psicología y terapia física lo cual sugiere ha sido de mucha ayuda tanto para poder sobrellevar su enfermedad y discriminación por parte de su familia como para realizar sus actividades cotidianas respectivamente, refiere sentirse mejor física y psicológicamente desde su egreso y agradece a todos quienes están cuidado de ella y ayudando a sobrellevar su enfermedad, "ME SIENTO MEJOR Y ESTOY ACEPTANDO ESTOS CAMBIOS EN MI CUERPO" añadió finalmente.

CONCLUSIONES

La Dermatopolimiositis constituye una de las enfermedades autoinmunes, de etiología desconocida y poco frecuentes a nivel mundial, en donde las lesiones dermatológicas como el exantema en heliotropo y las pápulas de Gottron, son signos patognomónicos.

Los criterios de Bohan y Peter con su alto porcentaje de sensibilidad y especificidad ayudaron a corroborar la sospecha diagnóstica ya que en la paciente se evidenció debilidad muscular simétrica, elevación de las enzimas musculares y las lesiones dermatológicas típicas de esta enfermedad fundamentales para llegar al diagnóstico.

La biopsia muscular no siempre es diagnóstica ya que se puede obtener falsos positivos ante el antecedente de uso previo de glucocorticoides y en la paciente al ser portadora de distrofia muscular ya usaba dicha medicación, en este caso el resultado del estudio fue negativo, pero frente a la demás sintomatología se corroboró el diagnóstico de Dermatopolimiositis.

El engrosamiento de la piel de los dedos de las manos, la elevación de anticuerpos y la afectación pulmonar ayudaron a confirmar el diagnóstico de Esclerosis Sistémica.

Se catalogó como Fenómeno de Raynaud Secundario ya que fue producto de la Dermatopolimiositis y Esclerosis Sistémica.

El pulmón es el principal órgano que se afecta en el caso de estas patologías, pero gracias a la pronta realización de estudios de imagen se identificó su afectación y se brindó un tratamiento oportuno y eficaz.

La paciente permanece en tratamiento a base de corticoides como medicamento de elección y seguimiento por especialidad para control de su enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

A.D.A.M, I. (22 de Septiembre de 2019). *Medlineplus*. Obtenido de Medlineplus: MEDLINE PLUS, 2018. Debilidad: MedlinePlus enciclopedia médica. [en línea]. [Consulta: 18 septiembre 2019]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003174.htm>. Disponible en: MEDLINE PLUS, 2018. Debilidad: MedlinePlus enciclopedia médica. [en línea]. [Consulta: 18 septiembre 2019]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003174.htm>.

ALBERT SELVA O'CALLAGHAN, E. T. (2008). Reumatología Clínica. *Elsevier*, 197-206. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-miopatias-inflamatorias-dermatomiositis-polimiositis-miositis-articulo-S1699258X08724641>

CARMEN ARACELI ARELLANO VALDÉZ, A. B. (2011). *Diagnóstico y Tratamiento de Polimiositis y Dermatomiositis*. México: IMSS. Disponible en: <http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/477GER.pdf>

COLS, L. L. (2006). Dermatomiositis Clásica. *Medigraphic*, 3. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2006/cd063p.pdf>

North J, Slinn J, McHugh N. Identification of a Novel Autoantibody Directed Against Small Ubiquitin-like Modifier Activating Enzyme in Dermatomiositis. *Arthritis & Rheum*. Vol. 56, No. 9, September 2007, pp 3132–3137

BIELSA, I. (2009). Nuevos Autoanticuerpos en la Dermatomiositis. *Actas Dermo*, 182-189. Disponible en: Bielsa I. Nuevos autoanticuerpos en la dermatomiositis *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:182-9 183

BOSCH, F. (2019). Conectivopatías, Dermatomiositis. *aeped*, 119-123. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/dermatomiositis.pdf?fbclid=IwAR0zRgeiR_67Duqr2IdEKnpp1_xcJ1C8EHdKz-r1-P1QWFXO91rSQQWzDUk

CALVO PULIDO M, B. D.-M. (16, 6 de Noviembre, Diciembre de 2006). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17229625> Disponible en: Calvo Pulido M. y cols. Treatment

of Gottron papules of dermatomyositis with pulsed dye laser. *European Journal of dermatology* vol. 16, n° 6, November-December 2006

LORIZZO LUCIANO J, J. J. (18 de Abril de 2008). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18423790> Disponible en: Iorizzo Luciano J. and Jorizzo Joseph L. The treatment and prognosis of dermatomyositis: An updated review. *J Am Acad Dermatol* 2008; 59:99-112.)

M.C, D. (2 de Febrero de 2010). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20125096> Disponible en: Dalakas M. C. Immunotherapy of myositis: issues, concerns and future prospects. *Nat. Rev. Rheumatol.* 6, 129–137 (2010)

CHINOY H, F. N. (28 de Marzo de 2007). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17392346> Disponible en: Chinoy H, Fertig N, Oddis CV, Ollier WE, Cooper RG. The diagnostic utility of myositis autoantibody testing for predicting the risk of cancer-associated myositis. *Ann Rheum Dis.* 2007;66:1345-9

CUTOLO M, S. A. (4 de Octubre de 2006). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16980724> Disponible en: Cutolo M., Sulli A., Secchi M. E., Paulino S. and Pizzorni C. Nailfold capillaroscopy is useful for the diagnosis and follow-up autoimmune rheumatic diseases. A future tool for the analysis of microvascular heart involvement. *Rheumatology* 2006;45:iv43–iv46

DOURMISHEV LA, D. A. (16 de Junio de 2007). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17992461> Disponible en: Dourmishev L. A., Dourmishev A. L., and Schwartz R. A. Dermatomiositis: an association of gingival telangiectases and anti-Jo 1 antibody in the adult. *Acta Dermatoven APA Vol* 16, 2007, No 2.

DUGAN EM, H. A. (15 de Febrero de 2009). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19336018> Disponible en: Dugan EM, Huber AM, Miller FW, Rider LG. Review of the classification and assessment of the cutaneous manifestations of the idiopathic inflammatory myopathies. *Dermatol Online J.* 2009 Feb 15;15(2):2.

EHS CHOY, D. I. (2002). Tratamiento de Dermatomiositis y Polimiositis. Oxford, Inglaterra: Oxford Academy. Disponible en: Choy E. H. S. and Isenberg D. A. Treatment of dermatomyositis and polymyositis. Review. Rheumatology 2002;41:7–13

EMPENDIUM. (2018). Polimiositis y Dermatomiosis. ESPAÑA: MIBE Disponible en: EMPENDIUM, 2018. Polimiositis (PM) y dermatomiositis (DM). [en línea]. [Consulta: 18 septiembre 2019]. Disponible en: <https://empendium.com/manualmibe/social/chapter/B34.II.16.7>.

ESPADA G, M. C. (15 de Octubre de 2009). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19833756> Disponible en: Espada G, Maldonado Cocco J, Fertig N, Oddis C. Clinical and Serologic Characterization of an Argentine Pediatric Myositis Cohort: Identification of a Novel Autoantibody (anti-MJ) to a 142-kDa Protein. J Rheumatol 2009;36:2547–51.

FEDERICO ROESCH DIETLEN, J. M. (2008). Gastroenterología Clínica . México: Alfil. Disponible en: ROESCH DIETLEN, F. y REMES TROCHE, J.M., 2008. Gastroenterología clínica (2a. ed.) [en línea]. México, D.F., MEXICO: Editorial Alfil, S. A. de C. V. [Consulta: 18 septiembre 2019]. ISBN 978-1-4492-8621-7. Disponible en: <http://ebookcentral.proquest.com/lib/epochsp/detail.action?docID=3205946>.

GJD HENGSTMAN, H. T. (5 de Mayo de 2006). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1798474/> Disponible en: Hengstman GJD et al, Anti-signal recognition particle autoantibodies: marker of a necrotising myopathy. Ann Rheum Dis 2006;65:1635–1638. doi: 10.1136/ard.2006.052191

NA SJ, K. S. (24 de Agosto de 2009). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19654958> Disponible en: Na SJ, Kim SM, Sunwoo IN, Choi YC. Clinical characteristics and outcomes of juvenile and adult dermatomyositis. J Korean Med Sci. 2009 Aug;24(4):715-21. Epub 2009 Jul 30

PABLO COSTE MURILLO, E. B. (2014). CALCINOSIS CUTIS en DERMATOMIOSITIS DEL ADULTO. Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR - HSJD, 22-24. Disponible en: GARCÍA-MIGUEL, J., DOCAMPO, E., BLANCH, J. y BENITO, P., 2005. Calcinosis cutánea fistulizante en la dermatopolimiositis idiopática del adulto. Medicina Clínica, vol. 125, no. 19, pp. 758. ISSN 0025-7753. DOI 10.1016/S0025-7753(05)72179-5.

PEYMAN NAJI, F. S. (8 de Marzo de 2010). Neurologyindia. Obtenido de Neurologyindia: <http://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-3886;year=2010;volume=58;issue=1;spage=58;epage=61;aulast=Naji> Disponible en: Naji P, Shahram F, Nadji A, Davatchi F. Effect of early treatment in polymyositis and dermatomyositis. *Neurol India* 2010;58:58-61

QUAIN RHONDA D, W. V. (6 de Julio de 2006). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17173468> Disponible en: Rhonda D. Quain and Victoria P. Perth. Management of cutaneous Dermatomyositis. *Am J Clin Dermatol* 2006; 7 (6): 341-351

R. KRIVOSIC-HORBER, T. D. (18 de Diciembre de 2006). em-consulte. Obtenido de em-consulte: <https://www.em-consulte.com/es/article/55630/anestesia-y-miopatias> Disponible en: KRIVOSIC-HORBER, R., DÉPRET, T. y STOJKOVIC, T., 2006. Anestesia y miopatías. *EMC - Anestesia-Reanimación*, vol. 32, no. 4, pp. 1-14. ISSN 1280-4703. DOI 10.1016/S1280-4703(06)47842-7.

RULA A, H.-A. M. (2013). Polimiositis y Dermatomiositis. España: msdmanuals. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-ec/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculares/musculo-esquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/polimiositis-y-dermatomiositis>

SUNDARAM C, U. M. (16 de Julio-Septiembre de 2008). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18974565> Disponible en: Sundaram C, Uppin MS, Meena AK. Major histocompatibility complex class I expression can be used as a diagnostic tool to differentiate idiopathic inflammatory myopathies from dystrophies. *Neurol India*. 2008 Jul-Sep;56(3):363-7

GUNAWARDENA H, B. Z. (20 de Noviembre de 2008). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18946327> Disponible en: Gunawardena H, Betteridge Z, and McHugh N. Newly identified autoantibodies: relationship to idiopathic inflammatory myopathy subsets and patogénesis. *Current Opinion in Rheumatology* 2008, 20:675–680.

J IVORRA CORTÉS, E. Q. (2008). Miopatías Inflammatorias Idiopáticas. Valencia, España: Svreumatologia. Disponible en: <https://svreumatologia.com/wp-content/uploads/2008/04/Cap-10-Miopatias-inflamatorias-idiopaticas.pdf>

JEAN L BOLGNIA, J. V. (2012). *Dermatología*, Cuarta Edición. Barcelona, España: Elsevier. Disponible en: <https://books.google.com.ec/books?id=r2B5DwAAQBAJ&pg=PA690&dq=dermatomiositis+tratamiento&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwihpPXCiezkAhWGrVvKkHRcUDxgQ6AEINDAC#v=onepage&q=dermatomiositis%20tratamiento&f=false>

ALEJANDRO ESCOBAR TRUJILLO, J. L.-O. (2014). *Dermatomiositis Hipomiopática y Calcinosis Universal*. Elsevier, 91-98. Disponible en: TRUJILLO, A.E., LONDOÑO, J., ARBELÁEZ, A.M., MORA, C., ARREDONDO, A.M., SEGURA, S. y VALLE-OÑATE, R., 2014. *Dermatomiositis hipomiopática y calcinosis universal: reporte de un caso*. *Revista Colombiana de Reumatología*, vol. 21, no. 2, pp. 91-98. ISSN 0121-8123. DOI 10.1016/S0121-8123(14)70154-9.

AMATO AA, B. R. (10 de Octubre de 2009). Ncbi. Obtenido de Ncbi: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19762898> Disponible en: Amato A. and Barohn R. J. *Evaluation and treatment of inflammatory myopathies*. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2009;80;1060-1068.

HAJJ-ALI, R. A. (22 de Septiembre de 2019). *msdmanuals*. Obtenido de *msdmanuals*: <https://www.msdmanuals.com/es-ec/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculo-esquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/polimiositis-y-dermatomiositis> Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-ec/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculo-esquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/polimiositis-y-dermatomiositis>

HERNAN AHUMADA PIÑA, L. F. (16 de Noviembre de 2016). *Medwave*. Obtenido de *Medwave*: AHUMADA PIÑA, H., FUENTES CABRERA, L., SELAMÉ GLENA, R., GARCÍA ONETO, D., JIMÉNEZ AGUILAR, A., DURÁN HERRERA, C., ÁVILA PÉREZ, J. y CORTÉS LATORRE, M., 2016. *Dermatomiositis como primera manifestación de un carcinoma de células pequeñas: caso clínico y r* Disponible en: AHUMADA PIÑA, H., FUENTES CABRERA, L., SELAMÉ GLENA, R., GARCÍA ONETO, D., JIMÉNEZ AGUILAR, A., DURÁN HERRERA, C., ÁVILA PÉREZ, J. y CORTÉS LATORRE, M., 2016. *Dermatomiositis como primera manifestación de un carcinoma de células pequeñas: caso clínico y revisión de la literatura*. *Medwave* [en línea], vol. 16, no. 10.

[Consulta: 18 septiembre 2019]. ISSN 0717-6384. DOI 10.5867/medwave.2016.10.6609. Disponible en: [/link.cgi/Medwave/Estudios/Casos/6609.act](http://link.cgi/Medwave/Estudios/Casos/6609.act).

I, B. M. (22 de Septiembre de 2019). *Medes*. Obtenido de Medes: Bielsa I. Dermatomiositis, revision. *Reumatol Clin*.2009;5(5):216–222 Disponible en: Bielsa I. Dermatomiositis, revision. *Reumatol Clin*.2009;5(5):216–222

JANEROWICZ D, C.-O. M. (2009). Erupción similar a la dermatomiositis inducida por hidroxiurea: reporte de un caso. *Elsevier*, 3-4. Disponible en: Janerowicz D, Czarnecka-Operacz M, Stawny M, Silny W Dermatomyositis-like eruption induced by hydroxyurea: a case report. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat*. 2009 Sep;18(3):131-4

MARÍA CLAUDIA DÍAZ J, J. M. (2009). *Histoplasma Capsulatum en Paciente con Dermatopolimiositis*. Bogotá - Colombia: SCIELO. Disponible en: CLAUDIA DÍAZ J., M., MARTÍN GUTIÉRREZ D., J., MEDINA, L. y HERNÁNDEZ P., D., 2009. Histoplasma capsulatum en paciente con dermatopolimiositis. *Revista Colombiana de Reumatología*, vol. 16, no. 3, pp. 310-314. ISSN 0121-8123. DOI 10.1016/S0121-8123(09)70107-0.

MARSOL, I. B. (2009). *Dermatomiositis*. Barcelona: ELSEVIER DOYMA. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X09000448>

NAVARRO, F. I.-Y. (2009). *Reumatología Clínica*. *Elsevier*, 2-5. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-epidemiologia-etilogia-clasificacion-articulo-S1699258X09002095>

REUMATOLOGÍA, F. E. (22 de Septiembre de 2019). *INFOREUMA*. Obtenido de INFOREUMA: <https://inforeuma.com/enfermedades-reumaticas/dermatomiositis/> Disponible en: <https://inforeuma.com/enfermedades-reumaticas/dermatomiositis/>

RIC ANTHONY KOLER, A. M. (2001). *Dermatomyositis*. Alabama, Washington DC: AMERICAN FAMILY PHYSICIAN. Disponible en: <https://pdfs.semanticscholar.org/a0aa/e607d061861eef4af8c8882d62eca1815f14.pdf>

TSENG, C.-C. (21 de Junio de 2016). *NCBI*. Obtenido de NCBI: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4914943/> Disponible en: Naji P, Shahram F, Nadji

A, Davatchi F. Effect of early treatment in polymyositis and dermatomyositis. *Neurol India* 2010;58:58-61

YNGRID GONZÁLEZ, E. T. (2014). *Neuropatía Intersticial en Pacientes con Polimiositis y Dermatomiositis*. (Itauguá, Paraguay: SCIELO. Disponible en: <http://scielo.iics.una.py/pdf/hn/v6n2/v6n2a09.pdf>

BARNES H, H. A. (3 de Enero de 2018). *cochrane*. Obtenido de *cochrane*: https://www.cochrane.org/es/CD010908/ciclofosfamida-para-la-enfermedad-pulmonar-intersticial-asociada-enfermedades-del-tejido-conectivo?fbclid=IwAR05MOS6ZMKgfF6kQw3pqgohamKX_fDIX4VqHRk1F0MPbpi7vcBtPM_Z21Y Disponible en: https://www.cochrane.org/es/CD010908/ciclofosfamida-para-la-enfermedad-pulmonar-intersticial-asociada-enfermedades-del-tejido-conectivo?fbclid=IwAR05MOS6ZMKgfF6kQw3pqgohamKX_fDIX4VqHRk1F0MPbpi7vcBtPM_Z21Y

BENTRON, S. A. (1986). *Polimiositis Dermatomiositis*. UNA. Disponible en: https://books.google.com.ec/books?id=2zK_GwAACAAJ&dq=dermatomiositis+tratamiento&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwihpPXCiezkAhWGrVkJHRcUDxgQ6AEIXzAJ

AGUSTÍN HERRERA, D. G. (2011). *Enfermedades Sistémicas y del Aparato Locomotor*. Valencia, España: ISBN. Disponible en: https://books.google.com.ec/books?id=iFIVrd30wrwC&printsec=frontcover&dq=esclerosis+sistémica+tratamiento&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwjx5_Dv1u3kAhWkrVkJKHaq1BTgQ6AEIWTAH#v=onepage&q=esclerosis%20sistémica%20tratamiento&f=false

BATISTA, D. S. (30 de Noviembre de 2015). *scielo*. Obtenido de *scielo*: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812016000100010 Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812016000100010

CAMPO, D. E. (2014). Mecanismos Etiopatogénicos en la Esclerosis Sistémica. *Revista Cubana de Reumatología*, 304-305-306-307-308. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rcur/v16n3/rcur06314.pdf>

DIEGO GRAÑA, A. V. (2018). Esclerosis Sistémica: forma de presentación y manejo terapéutico. Experiencia de un grupo de trabajo en Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. *Rev. urug. med. interna.*, 15-16-17-18-19-20-21-22. Disponible en: <http://www.scielo.edu.uy/pdf/rumi/v3n1/2393-6797-rumi-3-01-15.pdf>

Dr. ALFREDO CAMPAÑA PARRA, D. G. (2010). *Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico de la Esclerosis Sistémica*. México: CENETEC. Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/444_GPC_Esclerosis_sistxmica/GER_Esclerosis_sistxmica.pdf

Dr. VICENT FONOLLOSA PLA, D. G. (2009). *Avances en Esclerosis Sistémica (esclerodermia)*. Barcelona, España: Marge Médica Books. Disponible en: https://books.google.com.ec/books?id=TifPf9J_gAYC&pg=PA131&dq=esclerosis+sistemica+tratamiento&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwjx5_Dv1u3kAhWkrVkkKHaq1BTgQ6AEIKDAA#v=onepage&q=esclerosis%20sistemica%20tratamiento&f=false

FARMACÉUTICOS, C. G. (2018). *ESCLEROSIS SISTÉMICA (ESCLERODERMIA)*. España: cofbadajoz. Disponible en: <http://www.cofbadajoz.com/wp-content/uploads/2018/03/ESCLEROSIS-SISTE%CC%81MICA.pdf>

GABRIEL MEDRANO RAMÍREZ, O. L.-L. (2006). Tratamiento de la Esclerosis Sistémica. En M. R. G., *Reumatología Clínica* (págs. 42-45). México: Reumatol Clin. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-pdf-S1699258X06731072>

GRASS VELÁZQUEZ ALBERTO, S. E. (2014). Mecanismos Etiopatogénicos en la Esclerosis Sistémica. *Revista Cubana de Reumatología*, 304-308. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rcur/v16n3/rcur06314.pdf>

HACHULLA, P. E. (16 de Julio de 2010). *orpha.net*. Obtenido de orpha.net: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=90291 Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=90291

J. LARRY JAMESON, A. S. (2018). *Harrison. Principios de Medicina Interna, 20e*. México: accessmedicina. Disponible en: <https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2461§ionid=197389255>

J.J ALEGRE SANCHO, E. B. (2008). *Esclerosis Sistémica*. Valencia España: svreumatologia. Disponible en: <https://svreumatologia.com/wp-content/uploads/2008/04/Cap-11-Esclerosis-sistemica.pdf>

LASTRA, O. L. (2006). *Esclerosis Sistémica*. México: medigraphic. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2006/mim063k.pdf>

LIBE ASPE UNANUE, M. R. (2010). Esclerodermia (esclerosis sistémica). *Elsevier*, 252-266. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-piel-formacion-continuada-dermatologia-21-articulo-esclerodermia-esclerosis-sistemica--S021392511000211X?code=2fZYdUeqHiN7usk1orVOEgC5jMmyR4&newsletter=true>

MECOLI, C. (16 de Marzo de 2019). *rheumatology*. Obtenido de rheumatology: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Esclerodermia> Disponible en: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Esclerodermia>

RULA. A, H.-A. (16 de Junio de 2013). *msdmanuals*. Obtenido de msdmanuals: <https://www.msdmanuals.com/es-ec/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculoesquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/esclerosis-sist%C3%A9mica> Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-ec/professional/trastornos-de-los-tejidos-musculoesquel%C3%A9tico-y-conectivo/enfermedades-reum%C3%A1ticas-autoinmunitarias/esclerosis-sist%C3%A9mica>

ANEXOS

INFORME

Se realiza TAC multicorte simple de tórax, con técnica de alta resolución, demostrándose los pulmones con transparencia normal, vascularidad conservada, observa infiltrado de aspecto intersticial especialmente en las bases pulmonares, en el lado izquierdo, de localización subpleural, compatible con fibrosis pulmonar. Espacios pleurales libres. Cayado aórtico normal, aorta ascendente y descendente normales en tamaño, así como la vena cava superior. Traquea y bronquios principales sin alteraciones

BIOPSIA DIAGNOSTICA DE PIEL

EXAMEN HISTOPATOLÓGICO
BIOPSIA DIAGNOSTICA DE PIEL 1

ESTUDIO MACROSCÓPICO:
1- SE RECIBE: 1 FRAGMENTO ALARGADO DE TEJIDO MUSCULAR QUE MIDE 1 X 0.6 X 0.2 CM VIENE FIJADO EN UN HAJALENGUAS. SPT 1 C
2- SE RECIBE: 1 FRAGMENTO ROJIZO DE TEJIDO BLANCO QUE MIDE 1 X 0.5 CM SPT 1 C
DR. WP

ESTUDIO MICROSCÓPICO:
1-2. FIBRAS MUSCULARES CON DISCONTINUIDAD DEL PATRÓN ESTRIADO, Y ATROFIA DE ALGUNAS FIBRAS. LAS COLORACIONES DE PAS MUESTRAN DISTRIBUCION IRREGULAR DE GLOCOGENO Y EN TRICROMICO SE OBSERVA FIBROSIS INTERSTICIAL.

DIAGNÓSTICO:

BIOPSIAS DE MUSCULO GEMELO:
ATROFIA SEGMENTARIA.
FIBROSIS INTERSTICIAL.
(NO SE OBSERVA PROCESO INFLAMATORIO).
CODIGO: M33.2

ENFERMEDAD AS...

FACTORES DE RIESGO: Empleado de salud FPA

Nombre y firma del solicitante: [Firma]

RESULTADO DE BACILOSCOPIA O CULTIVO (llenado exclusivo del laboratorio)

Fecha de Ingreso: 09/04/2019 Número correlativo: 210 Fecha de Resultado: 09/04/2019

RESULTADO: Baciología NEGATIVO

Nombre y firma del responsable del laboratorio: [Firma]

* Apariencia microscópica según norma, para pruebas siguientes

Ac. ANTINUCLEARES (ANA)	4.6	Indice	+	Negativo:	menor a 1.0
				Bordeline:	1.0 a 1.2
				Positivo:	mayor a 1.2
Ac- ANTI-TOPOISOMERASA (ScL- 70)	2.8	U/ml	d	Negativo:	menor a 3.0
				Bordeline:	3.0 a 5.5
				Positivo:	mayor a 5.5

Microorganismo = Escherichia coli

Amicacina	S	19 mm	Amoxicilina/Ácido clavulánico	R	12 mm
Ampicilina	R	6 mm	Ampicilina/Sulbactam	I	12 mm
Aztreonam	R	14 mm	Cefepima	R	15 mm
Ceftazidima	R	10 mm	Ceftriaxona	R	8 mm
Cefuroxima	R	6 mm	Ciprofloxacina	R	8 mm
Fosfomicina	S	27 mm	Gentamicina	R	8 mm
Imipenem	S	31 mm	Acido nalidixico	R	6 mm
Nitrofurantoina	S	18 mm	Piperacilina	R	6 mm
Tetraciclina	R	6 mm	Trimetoprima/Sulfametoxazol	R	6 mm

BLEE Positivo
 Comentario COLONIAS > 100,000 ufc/ml
 ESBL-producing Enterobacteriaceae
 Depending on your area, resistant isolates may be uncommon.