



# **ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO**

## **FACULTAD DE SALUD PÚBLICA**

### **CARRERA DE MEDICINA**

#### **“DERMATOMIOSITIS”**

#### **TRABAJO DE TITULACIÓN**

#### **TIPO: ANÁLISIS DE CASOS**

Presentando para optar el grado académico de:

#### **MÉDICO GENERAL**

**AUTORA: CINTHIA KATHERINE GALARZA GALARZA**

Riobamba – Ecuador

2019



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

**“DERMATOMIOSITIS”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN**  
**TIPO: ANÁLISIS DE CASOS**

Presentando para optar el grado académico de:

**MÉDICO GENERAL**

**AUTORA: CINTHIA KATHERINE GALARZA GALARZA**

**DIRECTORA: DRA. SILVIA ARACELLY PROAÑO LUCERO**

Riobamba – Ecuador

2019

© 2019, Cinthia Katherine Galarza Galarza

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, **Cinthia Katherine Galarza Galarza** soy responsable de los contenidos, ideas, análisis, conclusiones y resultados expuestos en el seguimiento del caso clínico con el tema: **“Dermatomiositis”**. 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.

Cinthia Katherine Galarza Galarza  
**180511538-1**

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

El Tribunal del trabajo de titulación certifica que: El trabajo de titulación: Tipo: CASO CLÍNICO, **DERMATOMIOSITIS**, realizado por la señorita: **CINTHIA KATHERINE GALARZA GALARZA**, ha sido minuciosamente revisado por los Miembros del Tribunal del trabajo de titulación, El mismo que cumple con los requisitos científicos, técnicos, legales, en tal virtud el Tribunal Autoriza su presentación.

	<b>FIRMA</b>	<b>FECHA</b>
Ing. Lic. PhD Nombres y Apellidos <b>PRESIDENTE DEL TRIBUNAL</b>	_____	_____
Dra. Silvia Aracelly Proaño Lucero <b>DIRECTOR/A DEL TRABAJO DE TITULACION</b>	_____	_____
Dra. Paulina Rivera Yerovi <b>MIEMBRO DE TRIBUNAL</b>	_____	_____

## **DEDICATORIA**

A Marina y Germán por ser figuras de fortaleza y valentía; por mostrarme la dureza de la calidad y grabar en mi mente que el trabajo brinda dulces frutos, a mis hermanos quienes me enseñaron que la valía de una persona va de la mano de nuestros valores y modales y han sido desde siempre fuente de inspiración y perseverancia llevándome por el camino de la superación, gracias por enseñarme que las estrellas son alcanzables, a Adahir porque iluminó aquellos fines de semana cuando ya no se podía más y entre risas demostró que aún en tiempos difíciles cada diminuta parte de nuestro corazón roto puede aprender a amar a los demás y amarse a uno mismo.

A Luis, mi mejor amigo y esposo, por su paciencia, apoyo, dedicación y temple durante estos años de carrera, por amarme cuando yo no lo lograba y empujarme a ser mejor cada día.

A Danielle, mi gran amor, por tu sonrisa la vida.

A Dios por mis padres, mis amigos, mi familia, por todo.

## **AGRADECIMIENTO**

A la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo por haberme cobijado en sus aulas durante los días de sol y en las tempestades, a mis educadores por haber fungido en mí su mayor don, el de enseñanza y dedicación.

A mis tutores, Dra. Silvia Proaño y Dra. Paulina Rivera, por su paciencia y orientación durante la realización de este trabajo, gracias por su aceptación y demostrarme que la ética engrandece al profesional.

Gracias al Hospital General IESS Riobamba por haberme abierto sus puertas durante 365 días y haber sido cuna durante mi nacimiento profesional, lugar en donde pude constatar que la empatía puede ayudar en el proceso de curación y que la calidad del trabajo siempre será recordado.

Y por encima de todo, gracias a los míos por ser incondicionales siempre.

## TABLA DE CONTENIDO

RESUMEN.....	xii
ABSTRACT.....	xiii
INTRODUCCION .....	1
<b>CAPITULO I</b>	
<b>1. MARCO TEÓRICO .....</b>	<b>2</b>
1.1. Epidemiologia .....	2
1.2. Etiopatogenia .....	2
1.3. Patogenia.....	3
1.4. Clasificación.....	3
1.5. Manifestaciones cutáneas .....	3
1.6. Dermatomiositis sin miositis.....	5
1.7. Dermatomiositis y neoplasia.....	6
1.8. Diagnóstico.....	7
1.8.1. Laboratorios .....	8
1.8.2. Electromiografía.....	8
1.8.3. Imagen.....	8
1.8.4. Biopsia cutánea.....	8
1.8.5. Anticuerpos.....	8
1.9. Tratamiento .....	9
1.10. Pronóstico .....	9
<b>CAPITULO II</b>	
<b>2. PROCEDIMIENTO METODOLÓGICO .....</b>	<b>10</b>
2.1. Anamnesis .....	10
2.1.1. Datos de Filiación .....	10
2.1.2. Antecedentes patológicos personales .....	10
2.1.3. Antecedentes patológicos familiares .....	10

2.2.	Motivo de consulta .....	10
2.3.	Enfermedad actual .....	10
2.4.	Revisión del estado actual de aparatos y sistemas.....	11
2.5.	Examen físico.....	11
2.5.1.	Signos Vitales.....	11
2.5.2.	Medidas antropométricas .....	11
2.6.	Impresión diagnóstica .....	13
2.7.	Exámenes complementarios .....	13
2.7.1.	Laboratorio.....	13
2.7.2.	Imágenes .....	16
2.8.	Evolución del Paciente .....	25
<b>CAPITULO III26</b>		
3.	<b>DISCUSIÓN</b> .....	27
<b>CONCLUSIONES</b> .....		28
<b>PERSPECTIVA DEL PACIENTE</b> .....		29
<b>BIBLIOGRAFIA</b>		
<b>ANEXOS</b>		

## ÍNDICE DE TABLAS

<b>Tabla 1-1:</b> Clasificación de las miopatías inflamatorias .....	3
<b>Tabla 2-1:</b> Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis.....	4
<b>Tabla 1-3:</b> Examen de laboratorio 2018/11/05 .....	13
<b>Tabla 2-3:</b> Examen de laboratorio 2018/11/08 .....	14
<b>Tabla 3-3:</b> Examen de laboratorio 2018/11/20 .....	14
<b>Tabla 4-3:</b> Examen de laboratorio 2018/11/22 .....	14
<b>Tabla 5-3:</b> Examen de laboratorio 2018/11/23 .....	15
<b>Tabla 6-3:</b> Examen de laboratorio 2018/12/03 .....	15

## ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

<b>Ilustración 1-3:</b> Edema Facial.....	17
<b>Ilustración 2-3:</b> Edema en Miembros Inferiores.....	17
<b>Ilustración 3-3:</b> Eco abdominal 1 .....	18
<b>Ilustración 4-3:</b> Eco abdominal 2 .....	19
<b>Ilustración 5-3:</b> Eco abdominal 3 .....	19
<b>Ilustración 6-3:</b> Eco Renal.....	20
<b>Ilustración 7-3:</b> Tomografía axial computarizada de tórax .....	21
<b>Ilustración 8-3:</b> Tomografía axial computarizada abdominal .....	22
<b>Ilustración 9-3:</b> Tomografía axial computarizada de encéfalo .....	23
<b>Ilustración 10-3:</b> Endoscopia digestiva alta.....	24

## **INDICE DE ANEXOS**

**Anexo A:** Consentimiento Informado del Paciente

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

DM: dermatomiositis  
CPK: creatininfosfocinasa  
HLA: antígeno leucocitario humano  
LDH: lactato deshidrogenasa  
TGO: transaminasa oxalacética  
TGP: transaminasa pirúvica  
ALT: alanino amino transferasa  
AST: aspartato amino transferasa  
VSG: volumen de sedimentación glomerular  
RM: resonancia magnética  
ANA: anticuerpos antinucleares  
Anti RNP: Anticuerpos antirribonucleoproteína  
APP: antecedentes patológicos personales  
AQX: antecedentes quirúrgicos  
TA: tensión arterial  
FC: frecuencia cardíaca  
T: temperatura  
SAT: saturación  
ORF: orofarínge  
Cl: cloro  
K: potasio  
Na: sodio  
BUN: nitrógeno ureico en sangre  
PCR: proteína C reactiva  
EDA: endoscopia digestiva alta  
ORL: otorrinolaringología  
EMG: electromiografía

## RESUMEN

En el presente trabajo de titulación se describe el caso de un paciente masculino 15 años, 4to hijo, nació y reside en Guamote, barrio 24 de mayo, ocupación: estudiante secundario primero de bachillerato, autoidentificación indígena, idioma: español y Quichua, religión católico que acudió por referir cuadro clínico de 1 mes de evolución de edema facial, eritema heliotropo odinodisfagia, alza térmica no cuantificada, astenia y debilidad muscular marcada, mialgias, que dificultan la deambulacion, por lo que fue llevado a hospital de Guamote el paciente recibe tratamiento para reacción alérgica y prescriben medicación que no especifica sin presentar mejoría por lo cual es traído a emergencias al Hospital General Riobamba. Dentro de los complementarios que presentó al ingreso destacan leucocitosis con neutrofilia además de elevación de marcadores de daño muscular como es el caso de la CPK, presentó paresias progresivas y lesiones diseminadas en el cuerpo por lo que se realiza electromiografía con lo cual se diagnostica como dermatomiositis paciente continua con disfagia y se envía al paciente a hospital de tercer nivel (HCAM) para que se le realice laringoscopia directa sin embargo el personal de salud capta a paciente en la emergencia debido a su mal estado general posterior a lo cual envían paraclínicos que incluyen biopsia de músculo con lo que se confirma el diagnóstico sin embargo hasta la obtención del resultado ya se inicia tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas. Actualmente se encuentra realizando fisioterapia con mejoría del cuadro clínico y recuperación progresiva de la fuerza muscular. Se debe valorar de manera adecuada la clínica como los paraclínicos debido a que existen varias patologías con signos y síntomas similares. El examen diagnóstico para dicha patología es la electromiografía combinada con la biopsia muscular. Se usan los corticoides para el manejo inicial de la dermatomiositis ya sea prednisona o metilprednisolona estos pueden administrarse al paciente como monoterapia o con coadyuvantes sin embargo se debe valorar la respuesta del paciente a la terapéutica.

**Palabras clave:** <DERMATOMIOSITIS>, <ERITEMA HELIOTROPO>, <ELECTROMIOGRAFÍA>, <BIOPSIA MUSCULAR>, <DEBILIDAD MUSCULAR>, <LARINGOSCOPIA DIRECTA>

## **ABSTRACT**

In this degree work, it is thermal rise, asthenia, marked muscle weakness, and myalgia, all which make walking difficult described the case of a 15-year-old male patient, 4th child, born and residing in Guamote in the 24 de Mayo neighborhood, occupation: high-school student coursing the Primer Año de Bachillerato, self-identified as indigenous, language: Spanish and Quichua, Catholic religion. The patient refers a clinical picture of 1 month of evolution of facial edema, erythema heliotrope odynophagia, unquantified for him; therefore, he was taken to the Guamote hospital. The patient receives treatment for allergic reaction and is prescribed medication not specified without presenting improvement so it is brought to the Riobamba General Hospital by emergencies. Among the complementary ones that he presented at admission, leukocytosis with neutrophilia stand out, as well as elevation of markers of muscle damage such as CPK, he presented progressive paresis and disseminated lesions in the body, so electromyography is performed, by which it is diagnosed as dermatomyositis. The patient continues with dysphagia so he is sent to the third-level hospital (HCAM) for a direct laryngoscopy, however, the health staff retains the patient in the emergency area due to his poor general condition after that, paraclinical that include muscle biopsy are sent, confirming the diagnosis, however, until the result is obtained, treatment with corticosteroids and immunoglobulins is started. The patient is currently performing physiotherapy with improvement of the clinical picture and progressive recovery of muscle strength. Clinic and paraclinical should be properly assessed because there are several pathologies with similar signs and symptoms. The diagnostic test for this pathology is electromyography combined with muscle biopsy. Corticosteroids are used for the initial management of dermatomyositis either it is prednisone or methylprednisolone, these can be administered to the patient as monotherapy or with adjuvants, however the patient's response to therapy should be assessed.

**KEYWORDS:** <DERMATOMIOSITIS>, <HELIOTROPE ERYTHEMA>, <ELECTROMIOGRAPHY>, <MUSCLE BIOPSY>, <MUSCLE WEAKNESS>, <DIRECT LINGING SCOPE>

## INTRODUCCION

Las miopatías inflamatorias constituyen un grupo de enfermedades que se caracterizan por afectar el musculo estriado y producir reacciones inflamatorias (Solís, 2014).

Pueden cursar de forma aislada o existe la posibilidad de que se encuentren asociadas a otras patologías autoinmunes o a su vez a neoplasias, tiene un curso súbito (agudo) o que puede durar entre varios días hasta semanas ( subagudo), dentro de sus principales manifestaciones podemos encontrar como característica principal la debilidad muscular, que se acompaña de manifestaciones cutáneas y a su vez dentro de los paraclínicos podemos aumento de enzimas musculares, un patrón electromiográfico miopático y biopsias con infiltrados linfociticos, necrosis tisular y regeneración de fibras musculares por lo cual este último aporta el diagnóstico definitivo para la patología.

El tratamiento para esta enfermedad se basa en 2 partes fundamentales: la administración de glucocorticoides a dosis altas acompañado de terapia con inmunosupresores, esto sin olvidar la importancia de la terapia física y la rehabilitación para lograr una recuperación adecuada para una buena calidad de vida (Viamonte, 2013).

Entre los inmunosupresores más utilizados y que podemos encontrar en nuestro medio tenemos a la azatioprina y el methotrexate, aunque también se pueden utilizar otros como ciclosporina, tacrolimus, ciclofosfamida y también terapia biológica

El pronóstico para los pacientes con dermatomiositis dependerá de varios factores como la edad, la severidad del daño muscular y la existencia de patologías previas (Baeza-Echeverría, 2016).

## **CAPITULO I**

### **1. MARCO TEÓRICO**

La dermatomiositis (DM) es una entidad perteneciente al heterogéneo grupo de las miopatías inflamatorias. Se trata de una enfermedad muscular de base autoinmune. Es dos veces más frecuente en mujeres y tiene dos picos de incidencia, entre los 4 y 10 años y los 45 y 65. Cursa con afectación cutánea y muscular, principalmente en la musculatura de la cintura escapular y pelviana, aunque también pueden estar afectados los músculos intercostales, el diafragma y los músculos faríngeos. El diagnóstico se basa en la presencia de: las lesiones cutáneas características, la debilidad muscular, el aumento de los niveles de CPK en suero y la biopsia muscular.

Los pacientes afectados por esta entidad, pueden tener altas tasas de morbimortalidad, debido a problemas pulmonares y cardiacos, y presentan algunas peculiaridades que hacen complejo su manejo clínico.

#### **1.1. Epidemiología**

Se ha indicado un predominio en las mujeres para la presentación de la enfermedad con una proporción de 2.5:1 siendo más frecuente en pacientes afroamericanos y presentado 2 picos de prevalencia: en jóvenes o niños y alrededor del quinto decenio de vida (Guzmán, 2015).

La incidencia de nuevos casos es de 1 a 10 nuevos casos por millón de personas por año, y la prevalencia se estima entre 1/50.000 y 1/10.000 (Benneviste, 2014).

En caso de que se asocie a algún tipo de neoplasia suele tener una mayor incidencia a partir de los 50 años y en el caso de que se presente una forma sin miositis se estima entre el 2 a 18% de los casos totales de dermatomiositis (López, 2006).

#### **1.2. Etiopatogenia**

No se ha determinado una causa específica, pero se ha involucrado factores tanto infecciosos, virales, endocrinos, genéticos, autoinmunes y en ocasiones asociado a procesos neoplásicos que se estima hasta en un 25% de los casos.

En cuanto a la posible causa infecciosa no se ha logrado aislar un agente específico, pero existe cierta relación con retrovirus y virus coxsackie B que pueden invadir el tejido muscular, dañan el endotelio vascular y producen liberación de citocinas que a su vez inducen a la expresión de genes HLA (HLA-DRB1\*0301, HLA-DRB1\*0501 y el haplotipo HLA-B8/DR3/DR52/DQ2) que activan una respuesta inmunitaria mediada por linfocitos T CD8 citotóxicos que dañan el músculo (Arenas,2016).

Por otro lado, entre el 60 y 80% de los pacientes se logra detectar autoanticuerpos tanto nucleares como citoplasmicos que se relacionan con miositis.

### 1.3. Patogenia

La patogenia para el desarrollo de esta enfermedad persiste en la incógnita, aunque se ha planteado líneas de investigación donde una activación inmunitaria crónica podría estar involucrada en pacientes con predisposición genética que han sido expuestos a posibles desencadenantes ambientales

### 1.4. Clasificación

Se puede clasificar a esta entidad heterogénea en múltiples miopatías que van a diferir tanto en la clínica, en la microscopía, en el pronóstico y en su etiopatogenia. Para esto podemos basarnos en la clasificación propuesta por Bohan y Peter en 1975 dentro de la cual podemos encontrar:

**Tabla 1-1:** Clasificación de las miopatías inflamatorias

<b>Miopatías inflamatorias</b>	
<b>Polimiositis</b>	Miositis asociada a conectivopatías
<b>Dermatomiositis</b>	Miositis eosinofílica
<b>Dermatomiositis sin miositis</b>	Miositis granulomatosa
<b>Polimiositis y dermatomiositis de la infancia</b>	Miositis focal o nodular
<b>Miopatía por cuerpos de inclusión</b>	Miositis ocular u orbital
<b>Miositis asociada a cáncer</b>	

Fuente: Bielsa, 2009

Elaborado por: Autor

### 1.5. Manifestaciones cutáneas

Además de la presentación clásica de las miopatías la piel tiene un papel importante en la enfermedad debido a que pueden aparecer lesiones cutáneas mismas que suelen ser características y normalmente preceden a cualquier otra sintomatología en la gran mayoría de pacientes por lo que en muchas ocasiones se realiza una captación y primera atención del caso por parte de dermatología (Bielsa, 2009).

**Tabla 2-1:** Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis

<b>Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Patognomónicas</li> <li>• Signo de Gottron</li> <li>• Papulas de Gottron</li> <li>• Características</li> <li>• Eritema en heliotropo</li> <li>• Telangiectasias periungueales y distrofia cuticular</li> <li>• Eritema macular violáceo confluyente (EMVC)</li> <li>• Manos de mecánico</li> <li>• Compatibles</li> <li>• Poiquilodermia atrófica vascular</li> <li>• Calcinosis cutánea</li> </ul>

**Fuente:** Ibáñez, 2016

**Elaborado por:** Autor

De las características ya expuestas que se presentan lo más llamativo es el cambio de coloración que va de color rojo a violáceo y las lesiones se distribuyen de manera periocular lo que forma la característica disposición de heliotropo (Euwer, 1994).

El eritema heliotropo, conocido así por la característica de la coloración violácea, normalmente afecta los párpados de forma bilateral, de manera simétrica y se acompaña de un grado variable de edema.

En caso de que el paciente presente un edema asimétrico, o que carezca de la tonalidad violácea se deben buscar otros diagnósticos como lupus eritematoso o alguna oftalmopatía asociada a enfermedad tiroidea autoinmune (Ibáñez, 2016).

El signo de Gottron hace referencia a pápulas o placas de tonalidad violácea que pueden presentar leve descamación de tipo psoriasiforme que se evidencian sobre prominencias óseas especialmente articulación metacarpofalángicas o interfalángicas, aunque también pueden aparecer sobre codos, rodillas o cualquier otra articulación. Para el diagnóstico diferencial en caso de duda se recomienda una biopsia del sitio de lesión (Callen, 2000).

A partir de estos primeros signos patognomónicos el eritema puede extenderse por el resto de la cara, especialmente la zona central o áreas seboreicas, cuero cabelludo y tronco sobre todo en la cara anterior del cuello dando el conocido signo en “V”. Sobre las extremidades es también frecuente la aparición de pequeñas áreas de atrofia con telangiectasias y cambios en la pigmentación (Bielsa, 2009).

Otra característica clínica poco frecuente en el adulto es la calcinosis de la piel que presenta un aumento de prevalencia en los casos en jóvenes y niños y se puede observar en un 40% de los pacientes diagnosticados. La calcinosis se manifiesta en forma de nódulos indurados, amarillentos que se asientan con frecuencia sobre las prominencias óseas. Deben ser de especial cuidado ya que pueden abrirse hacia el exterior con el consiguiente riesgo de infección secundaria (Bielsa, 2009).

Finalmente, en los pacientes con dermatomiositis se pueden observar otros cambios menos específicos como el engrosamiento, hiperqueratosis y fisuras tanto en las zonas laterales como palmares de los dedos que son parte del signo conocido como “manos de mecánico”, que, en caso de asociarse a miositis puede también orientar el diagnóstico (Bielsa, 2009).

#### **1.6. Dermatomiositis sin miositis**

Un pequeño porcentaje de pacientes que van desde el 2 hasta el 18% pueden presentar características clínicas dermatológicas patognómicas de la enfermedad, pero sin daño ni debilidad muscular a este grupo se les conoce como dermatomiositis sin miositis, dermatomiositis amiopática o dermatomiositis clínicamente amiopática como propuso Sontheimer et al (Bielsa,2009). Esto ha generado disputas en cuanto al diagnóstico y grupo de enfermedades que representa ya que no cumple con los criterios establecidos para el diagnóstico de dermatomiositis, pero aun así se le considera dentro de las miopatías clásicas. De la misma forma se desconoce si tiene el mismo riesgo de complicaciones que la dermatomiositis clásica o si el manejo y pronóstico tendrán una similitud con la variante clásica (Bielsa, 2009).

En cuanto al diagnóstico, no existen diferencias salvo en la miopatía clásica ya que en las manifestaciones dermatológicas tanto microscópicas como macroscópicas no hay variación, sin embargo, hay que tomar en cuenta que en más de la mitad de los pacientes se manifiestan primero las lesiones cutáneas por lo que podemos decir de manera certera que si las lesiones cutáneas prevalecen por dos años consecutivos acompañadas de clínica de afectación muscular se debe considerar a la patología como una dermatomiositis clásica pero si el cuadro dermatológico supera este tiempo y no hay evidencia de cambios miológicos se puede hablar de una dermatomiositis amiopática (Arch Dermatol, 2002).

Otra clave importante es definir hasta qué punto se debe realizar la exploración muscular para decidir si existe afectación o no. Se ha podido observar que en los pacientes que presentan lesiones cutáneas de dermatomiositis sin clínica de daño muscular pueden presentar alteraciones en la electromiografía y en la biopsia muscular lo que implica que a pesar de no haber manifestaciones musculares si existe una miositis clínicamente asintomática. En base a esto se recomienda una valoración de la CPK de forma periódica, especialmente en los primeros 2 años donde puede existir enfermedad muscular y en caso de existir alteración continuar con estudios más específicos (Bielsa,2009).

En la parte terapéutica, Euwer y Sontheimer en 1991 indicaron que una intervención intensiva en el tratamiento de la enfermedad cutánea podría prevenir la aparición de inflamación muscular, sin embargo, en publicaciones subsecuentes de varios autores en las cuales se indicaron varios casos de pacientes con diagnóstico de dermatomiositis amiopática no desarrollan ninguna manifestación muscular a pesar no haber recibido tratamiento inmunosupresor con lo cual sugieren que estos solo deberían utilizarse en presencia de enfermedad muscular manifiesta (Bielsa,2009).

### **1.7. Dermatomiositis y neoplasia**

En 1916 se indicó por primera vez la probable asociación entre la dermatomiositis y las neoplasias. Estudios más recientes han demostrado una asociación significativa entre las dos entidades siendo el riesgo mayor en aquellos pacientes con diagnóstico de dermatomiositis que en aquellos diagnosticados con polimiositis con un riesgo 6 veces mayor de desarrollo de neoplasias que la población en general (Bielsa, 2009).

En cuanto a las neoplasias asociadas más frecuentemente a dermatomiositis tenemos:

- Cáncer de ovario
- Cáncer gastrointestinal
- Cáncer pulmonar

- Cáncer de mama
- Linfoma de tipo no Hodgkin

Todo esto implica un seguimiento cuidadoso especialmente durante los primeros 3 años posterior al inicio de la enfermedad (Baeza-Echeverría, 2016).

### **1.8. Diagnóstico**

El diagnóstico se debe realizar con la clínica del paciente tanto para las variantes con afectación muscular como para aquellos que no las presenten, teniendo énfasis en las manifestaciones cutáneas para poder realizar un diagnóstico diferencial con patologías que también demuestren una expresión cutánea. En caso de que exista duda en el diagnóstico o para la confirmación del mismo se puede utilizar 3 exámenes principales:

- Concentración de enzimas musculares siendo la más sensible la CPK
- Electromiografía
- Biopsia muscular

Estos exámenes son útiles como método definitivo para la confirmación del diagnóstico (Bielsa, 2009).

Los criterios utilizados hasta el día de hoy para el diagnóstico de esta enfermedad fueron propuestos por Bohan y Peter los cuales se aplican después de descartar cualquier otra forma de miopatía, son:

- 1.-** Simétrica, progresiva y con debilidad muscular proximal
- 2.-** Triada electromiográfica característica: Potenciales de corta duración y baja amplitud, potenciales de fibrilación, descargas repetitivas de alta frecuencia
- 3.-** Elevación de marcadores enzimáticos asociados a miositis como: CPK, Aldolasa, LDH, TGP, TGO.
- 4.-** Biopsias de músculo donde se evidencie inflamación crónica en donde se puede evidenciar: Necrosis tipo I y II, degeneración y regeneración de las fibras musculares, colecciones de células mononucleares perivasculares
- 5.-** Eritema en heliotropo, dermatitis sobre el dorso de las manos prevalentemente sobre articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas (Signo de Grotton)

Al aplicar estos criterios la enfermedad se puede confirmar con los 5 criterios presentes, se considera probable si presenta 3 criterios más el 5to y es posible con 2 criterios más el 5to mismo que nunca puede faltar para confirmar el diagnóstico de dermatomiositis.

### ***1.8.1. Laboratorios***

En el caso de las enzimas musculares elevadas como la creatinquinasa (CK), las aminotransferasas (ALT y AST), la deshidrogenasa láctica y la aldolasa, se relacionan con el daño muscular y estas pueden presentar una elevación inclusive meses previos a la manifestación de cualquier síntoma muscular.

En el caso de que la velocidad de sedimentación globular supere los 35 mm/h se relaciona con malignidad.

En la biopsia muscular se observa inflamación perifascicular y atrofia, infiltrado linfocitario perivascular e intersticial, daño vascular, isquemia y necrosis de la fibrina segmentaria.

### ***1.8.2. Electromiografía***

Muestra potenciales de unidades motoras cortas, polifásicas y fibrilaciones. En el 10 al 15% de los pacientes puede ser normal.

### ***1.8.3. Imagen***

La resonancia magnética con técnica de supresión grasa en T2 es útil en las miopatías inflamatorias e identifica claramente los músculos afectados.

### ***1.8.4. Biopsia cutánea***

Se observa hiperqueratosis, acantosis, atrofia epidérmica, degeneración hidrópica de la capa basal, engrosamiento de la misma, aumento de la vasculatura dérmica y depósitos de mucina en la dermis papilar.

### ***1.8.5. Anticuerpos***

Los anticuerpos se dividen en específicos y no específicos

#### **a. Anticuerpos específicos:**

1. Anti aminoacil-ARNt sintetasa. Se trata de anticuerpos dirigidos contra las enzimas que catalizan la unión del aminoácido con sus respectivos ARNt.

2. Anti ARNt. Son anticuerpos dirigidos contra el ARN de transferencia.
3. Anticuerpos contra partículas de reconocimiento de señales (SRP). Participa en el transporte de las proteínas al retículo endoplásmico. Se han asociado con DM fulminante, afección cardíaca, pobre respuesta a inmunosupresores y alta mortalidad.
4. Anti Mi-2. Es el único anticuerpo dirigido contra el núcleo.
5. Otros anticuerpos son el anti KJ (factor de translación) y el anti FER (factor de elongación 1 $\alpha$ ).

**b. Anticuerpos no específicos:**

1. Anticuerpos antinucleares (ANAs). Son positivos en el 85% de los casos a títulos bajos.
2. Anticuerpos antirribonucleoproteína (Anti RNP), anti PM-Scl y anti Ku.

**1.9. Tratamiento**

El pilar fundamental del tratamiento es el uso de corticoides como la prednisona mismo que se puede combinar con tratamiento coadyuvante que es la terapia inmunosupresora (metotrexato), otros medicamentos que también han demostrado utilidad para el tratamiento de la dermatomiositis son la metilprednisolona, la azatioprina, la ciclofosfamida y en los últimos estudios se ha visto mejoría en pacientes que utilizan inmunoglobulinas para el manejo de la enfermedad.

**1.10. Pronóstico**

Este varía según al cuadro clínico que presente el paciente al momento del diagnóstico y normalmente empeora y aumenta el riesgo de mortalidad cuando se asocia a la presencia de malignidad o con alteraciones pulmonares

## CAPITULO II

### 2. PROCEDIMIENTO METODOLÓGICO

#### 2.1. Anamnesis

##### 2.1.1. *Datos de Filiación*

Paciente masculino de 15 años de edad, hijo # 4, nace y residente en Guamote, , soltero, ocupación estudiante secundario cursa primero de bachillerato, autoidentificación indígena, idioma español y Quichua, religión católico.

##### 2.1.2. *Antecedentes patológicos personales*

No refiere

**Alergias:** ninguna

##### 2.1.3. *Antecedentes patológicos familiares*

No refiere

#### 2.2. Motivo de consulta

Mialgias

#### 2.3. Enfermedad actual

Paciente refiere que desde hace 1 mes (05/10/2018) sin causa aparente presenta mialgias especialmente en cintura escapular y cintura pelviana acompañado de debilidad muscular progresiva que dificulta la deambulaci3n llegando a rigidez muscular en posici3n mahometana, acompa1ado de edema y eritema facial, edema en miembros superiores e inferiores, odinodisfagia, alza t3rmica no cuantificada intermitente durante todo el d3a. Con esta sintomatolog3a acude al hospital de Guamote en donde prescriben medicaci3n que no especifica y sin mejor3a del cuadro; acude al servicio de emergencias el dia 05/11/2018 en el Hospital General IESS Riobamba por dificultad respiratoria, se decide su ingreso a cuidados intermedios posteriormente al servicio de cl3nica. Al momento paciente con igual sintomatolog3a.

## 2.4. Revisión del estado actual de aparatos y sistemas

**Piel y Anexos:** sin patología aparente

**Órganos de los sentidos:** sin patología aparente

**Respiratorio:** sin patología aparente

**Cardiovascular:** palpitaciones

**Genitourinario:** sin patología aparente

**Anoperineal:** sin patología aparente

**Osteomuscular:** sin patología aparente

**Sistema Nervioso:** sin patología aparente

## 2.5. Examen físico

### 2.5.1. *Signos Vitales*

- **Tensión Arterial:** 115/63 milímetros de mercurio (mmHg) (presión arterial media de 97 mmHg)
- **Temperatura:** 37.8 grados centígrados
- **Frecuencia cardíaca:** 155 latidos por minuto
- **Frecuencia Respiratoria:** 24 respiraciones por minuto
- **Saturación de Oxígeno:** 94% (aire ambiente)

### 2.5.2. *Medidas antropométricas*

- **Peso:** 51 kilogramos
- **Talla:** 155 centímetros
- **IMC:** no valorable

Paciente adolescente, lúcido, consciente, orientado en tiempo espacio y persona, con febrícula, taquipnéico, facies rubicunda, en posición mahometana.

**Piel:** Turgencia y elasticidad conservada, excepto en región facial, calidad al tacto, espesor adecuado con engrosamiento en región periocular y facial. Cabello de distribución normal de acuerdo a la edad y al sexo, sin tinte icterico ni hiperpigmentando en ninguna región.

- **Cara:** edema facial simétrico, presencia de placas en la región frontal, dorso nasal y en pómulos sin disposición definida, de bordes y forma irregular, induradas, de color rojo-violáceo.
- **Ojos:** presencia de placas en la región palpebral, sin disposición definida, de bordes y forma irregular, induradas, de color rojo-violáceo, edema periocular (heliotropo), conjuntivas pálidas.  
**Oídos:** Pabellón auricular de implantación normal, conducto auditivo externo permeable.  
Nariz: eritema perinasal, rinorrea hialina, rinoscopia mucosa nasal normal, leve desviación septal  
**Boca:** Mucosas orales semihúmedas, piezas dentales en regular estado, orofaringe hiperémica.
- **Cuello:** No rigidez nucal, doloroso a la digitopresión, se palpan adenopatías cervicales anteriores y posteriores, dolorosas y bilaterales, no ingurgitación yugular.
- **Tórax:** caquético, simétrico, expansibilidad torácica disminuida.
- **Corazón:** taquicardia.
- **Pulmones:** murmullo vesicular conservado.
- **Abdomen:** Suave, depresible, no doloroso a la palpación, no visceromegalia, ruidos hidroaéreos presentes.
- **Región Lumbar:** Puño percusión negativa
- **Región Inguino-genital:** Normal.
- **Región Ano-perineal:** No se explora.
- **Extremidades:** Extremidades edema duro ++/+++ en miembros superiores e inferiores con piel eritematosa en distribución uniforme con placas, caliente al tacto, aumento del grosor.
- **Examen neurológico:**  
Funciones corticales: paciente consciente, orientada en las 3 esferas, comportamiento correcto, lenguaje coherente y fluido, buena articulación, memoria a corto y largo plazo correcta, minimal state 30/30  
Pares craneales: exploración adecuada en los 12 pares craneales  
Sistema motor: tono muscular disminuido en ambos miembros inferiores, fuerza muscular disminuida en las 4 extremidades, inferiores 0/5, superiores 2/5, sensibilidad superficial (térmica, táctil y dolorosa) y profunda (batiestesia, paliestesia, barognosia y esterognosia) conservadas, reflejo rotuliano presente, presencia de rigidez en miembros inferiores  
Postura y marcha: Postura y marcha no son posibles de valorar por estado de debilidad muscular total en miembros inferiores.

Irritación meníngea: no kerning, no bruzinsky, no rigidez de nuca,

## 2.6. Impresión diagnóstica

- Síndrome febril en estudio
- Síndrome Neuromuscular
- Síndrome miopático
- Síndrome meníngeo
- Síndrome dermatológico / Dermatomiositis

## 2.7. Exámenes complementarios

### 2.7.1. Laboratorio

2018/11/05

**Tabla 1-3:** Examen de laboratorio 2018/11/05

PRUEBA	RESULTADO	UNIDAD
Eritrocitos	3500	$5^3$ u/L
Leucocitos	10.50	$10^3$ u/L
Neutrófilos	90.4	%
Glucosa Basal	91	mg/dl
PCR Cualitativo	15.3	Mg/dl
Electrolito cloro	107	mEq/L
Electrolito potasio	4.20	mEq/L
Electrolito sodio	132.2	mEq/L
CPK	2943	mg/dl
Creatinina	0.3	mg/dl
Úrea	33	mg/dl
BUN	15	mg/dl

Fuente: Laboratorio clínico – Hospital General IESS Riobamba

INTERPRETACION: Por la presencia de leucocitosis con neutrofilia se piensa en proceso infeccioso por lo que se solicita hisopado faríngeo y se obtiene *M. catarrhalis* por lo que se inicia tratamiento antibiótico además se evidencia un CPK muy elevada.

**Tabla 2-3:** Examen de laboratorio 2018/11/08

PRUEBA	RESULTADO	UNIDAD
<b>AST</b>	261	U/L
<b>ALT</b>	68	U/L
<b>LDH</b>	606	UI/L
<b>Latex</b>	0,0	UI/L
<b>Proteínas totales</b>	5,38	gr/dl
<b>Albumina</b>	2,37	gr/dl
<b>VSG</b>	33	mm/h
<b>CK-MB</b>	106,5	U/L

Fuente: Laboratorio clínico – Hospital General IESS Riobamba

INTERPRETACIÓN: Valores de AST elevados 7N, valores de ALT levemente elevados, valores de LDH elevados 2N, látex negativo, valores de proteínas totales y de albúmina levemente disminuidos lo que colabora con el aumento del edema, valores de velocidad de sedimentación globular elevados 2N, CK-MB continúa elevado.

**Tabla 3-3:** Examen de laboratorio 2018/11/20

PRUEBA	RESULTADO	UNIDAD
<b>CPK total</b>	1825	U/L
<b>PCR</b>	18	UI/L
<b>VSG</b>	15	mm/h
<b>Aldolasa</b>	33,2	UI/L

Fuente: Laboratorio clínico – Hospital General IESS Riobamba

INTERPRETACIÓN: CPK se mantiene elevado aunque en relación con exámenes previos ha disminuido, PCR elevada lo que nos orienta a presencia de infección, VSG los valores ya se encuentran dentro de parámetros normales, aldolasa se encuentra elevada.

**Tabla 4-3:** Examen de laboratorio 2018/11/22

PRUEBA	RESULTADO	UNIDAD
<b>Troponina T</b>	265,90	µg/L
<b>CPK</b>	1289	mg/dl
<b>CK-MB</b>	15,89	ng/dl

Fuente: Laboratorio clínico – Hospital General IESS Riobamba

INTERPRETACIÓN: Troponina T se encuentra elevada, CPK elevada pero se mantiene en descenso, CK-MB elevada en 3N.

2018/11/22

### Electromiografía (Centro de Neuroconducción-Quito)

Neurofisiológico de miembros inferiores y superiores el estudio de neuroconducción motora y sensitiva del nervio mediano es normal bilateralmente por obtener potenciales de acción nerviosos con latencias, amplitudes y velocidades, de conducción de rangos de normalidad. Es estudio de neuroconducción motora y sensitiva del nervio cubital es normal bilateralmente por obtener potenciales de acción nerviosos con latencias, amplitudes y velocidades, de conducción de rangos de normalidad el estudio de neuroconducción motora y sensitiva del nervio peróneo superficial es normal bilateralmente por obtener potenciales de acción nerviosos con latencias, amplitudes y velocidades, de conducción de rangos de normalidad. El estudio de onda f de nervio tibial es normal por encontrar ondas con adecuada reproducibilidad y latencias en rangos de normalidad. El estudio de reflejo h de nervio tibial esta alterado por no encontrar respuesta.

### Electromiografía avanzada

Electromiografía de aguja todos los músculos estudiados están alterado por encontrar potenciales de denervación durante el reposo y patrón de reclutamiento con características miopático.

### Diagnósticos

Miopatía aguda generalizada: polimiositis.

**Tabla 5-3:** Examen de laboratorio 2018/11/23

PRUEBA	RESULTADO	UNIDAD
<b>Troponina T</b>	202,30	µg/L
<b>LDH</b>	743	UI/L
<b>CPK</b>	987	mg/dl
<b>CK-MB</b>	18,37	ng/dl
<b>PCR</b>	2,02	mg/dl
<b>AST</b>	118,4	UI/L
<b>ALT</b>	37,9	UI/L

Fuente: Laboratorio clínico – Hospital Carlos Andrade Marín

**INTERPRETACIÓN:** La troponina se encuentra en niveles elevados, LDH elevados 2N, CPK se mantiene en descenso, CK-MB elevados en 3N, PCR normal, transaminasas se encuentra elevadas lo que orienta a posible daño hepático.

**Tabla 6-3:** Examen de laboratorio 2018/12/03

PRUEBA	RESULTADO	UNIDAD
<b>Leucocitos</b>	7.89	GB/L

<b>Neutrófilos</b>	63.20	%
<b>Hemoglobina</b>	13.9	g/dl
<b>Hematocrito</b>	36.1	%
<b>Plaquetas</b>	378000	
<b>Proteínas</b>	6.1	mcl
<b>Albúmina</b>	3.2	gr/dl
<b>LDH</b>	613	gr/dl
<b>AST-ALT</b>	Normales	UI/L
<b>CPK</b>	623	
<b>TP</b>	12,5	mg/dl
<b>TTP</b>	35,2	seg
<b>Creatinina</b>	0,3	seg
<b>IgM Total</b>	163	mg/dl
<b>IgA Total</b>	366	mg/dl
<b>Serología, Citomegalovirus y Epstein baar</b>	Negativos	mg/dl
<b>CA 19-9</b>	6,22	UI/L
<b>CA 15-3</b>	11	mg/dl
<b>AFP</b>	1,23	UI/ml
<b>Kappa</b>	11,20	gr/l
<b>Lambda</b>	6,73	gr/l

Fuente: Laboratorio clínico – Hospital Carlos Andrade Marín

INTERPRETACION: Albúmina disminuida, LDH aumentada 2N, CPK se mantiene elevada, TP y TTP se encuentran elevados, inmunoglobulina M en rango normal, inmunoglobulina A levemente elevada lo que orienta a reacciones alérgicas o a afecciones autoinmunitarias, CA 19-9 negativo, CA 15-3 negativo, AFP normal, cadenas libres Kappa y Lambda negativas.

2018/12/26

Biopsia de músculo deltoides: miopatía inflamatoria

2019/01/07

Test de deglución con afectación en fase I, II y III misma que se encuentra lentificada.

### 2.7.2. Imágenes

15/11/2019



**Ilustración 1-3:** Edema Facial

**Fuente:** Paciente – Hospital General IESS RIOBAMBA



**Ilustración 2-3:** Edema en Miembros Inferiores

**Fuente:** Paciente – Hospital General IESS RIOBAMBA

05/11/2019

### ECO ABDOMINAL

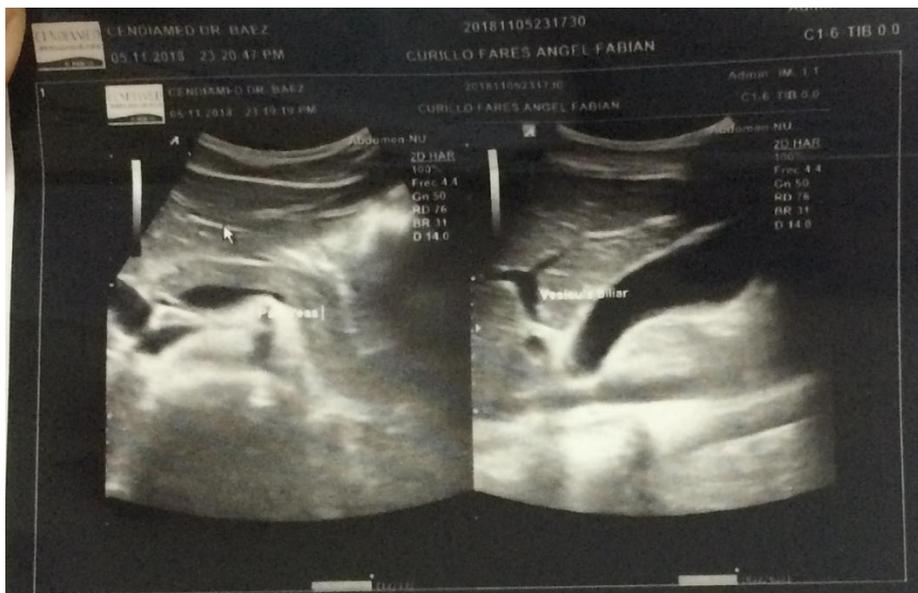
El examen ecográfico muestra el hígado normal, sin lesiones del parénquima, con ecogenicidad conservada.

La vesícula biliar es de características normales.

El colédoco presenta un calibre normal, el páncreas es de características normales, ambos riñones son de forma, tamaño y posición normal, conservada su relación corticomedular y no muestran dilatación de su sistema excretor.

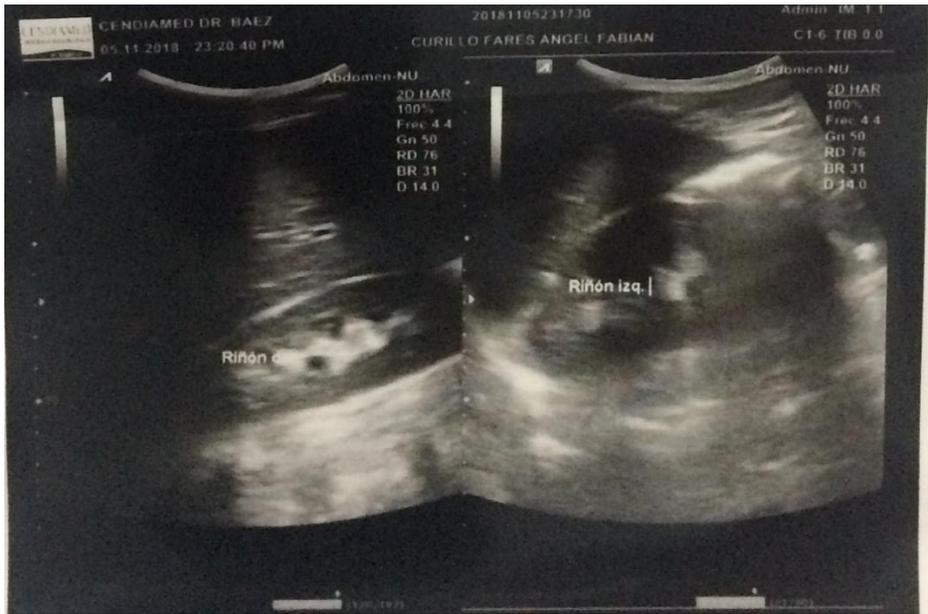
El bazo es de dimensiones y eco estructura normal sin alteraciones.

En la región mesentérica se observan escasos ganglios linfáticos, midiendo el de mayor tamaño 13mm. A nivel de fosa ilíaca derecha se logra identificar el apéndice cecal, con un diámetro transversal de 5.2 mm, al momento encontrándose en el límite de la normalidad, sin observar la presencia de líquido libre.



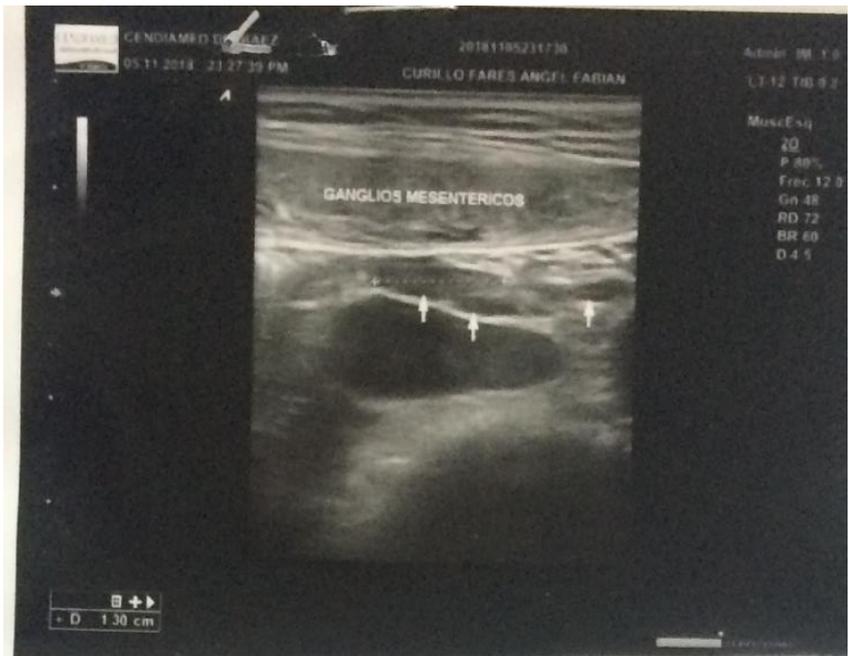
**Ilustración 3-3:** Eco abdominal 1

**Fuente:** Ecografía, ecografía abdominal – CENDIAMED-RIOBAMBA



**Ilustración 4-3:** Eco abdominal 2

**Fuente:** Ecografía, ecografía abdominal – CENDIAMED-RIOBAMBA



**Ilustración 5-3:** Eco abdominal 3

**Fuente:** Ecografía, ecografía abdominal – CENDIAMED-RIOBAMBA

**INTERPRETACIÓN:** Todos los órganos abdominales normales, presencia de ganglios mesentéricos.

## ECO RENAL



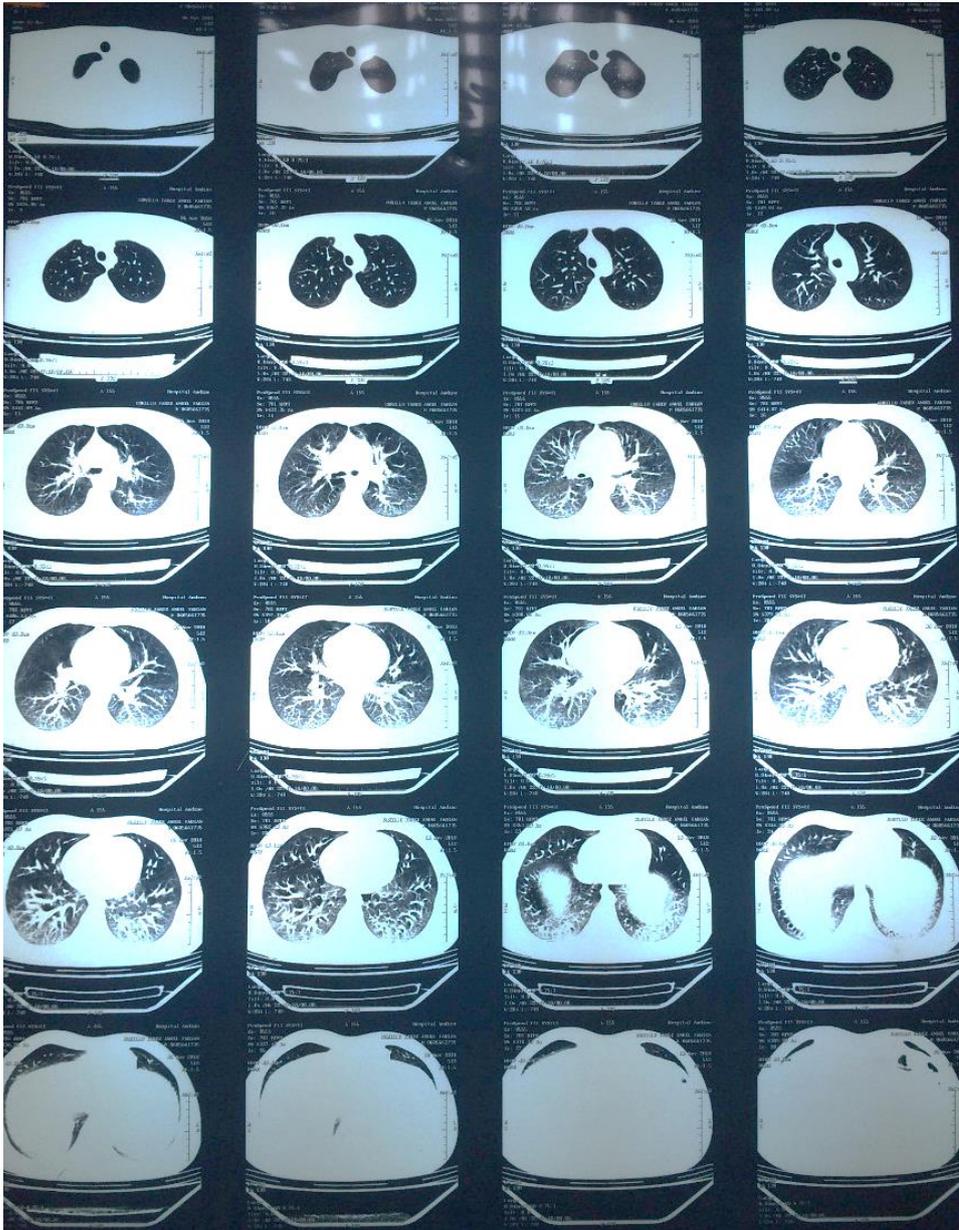
**Ilustración 6-3:** Eco Renal

**Fuente:** Ecografía, ecografía abdominal – CENDIAMED-RIOBAMBA

**INTERPRETACIÓN:** Riñones normales.

2018/11/06

## TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA DE TÓRAX

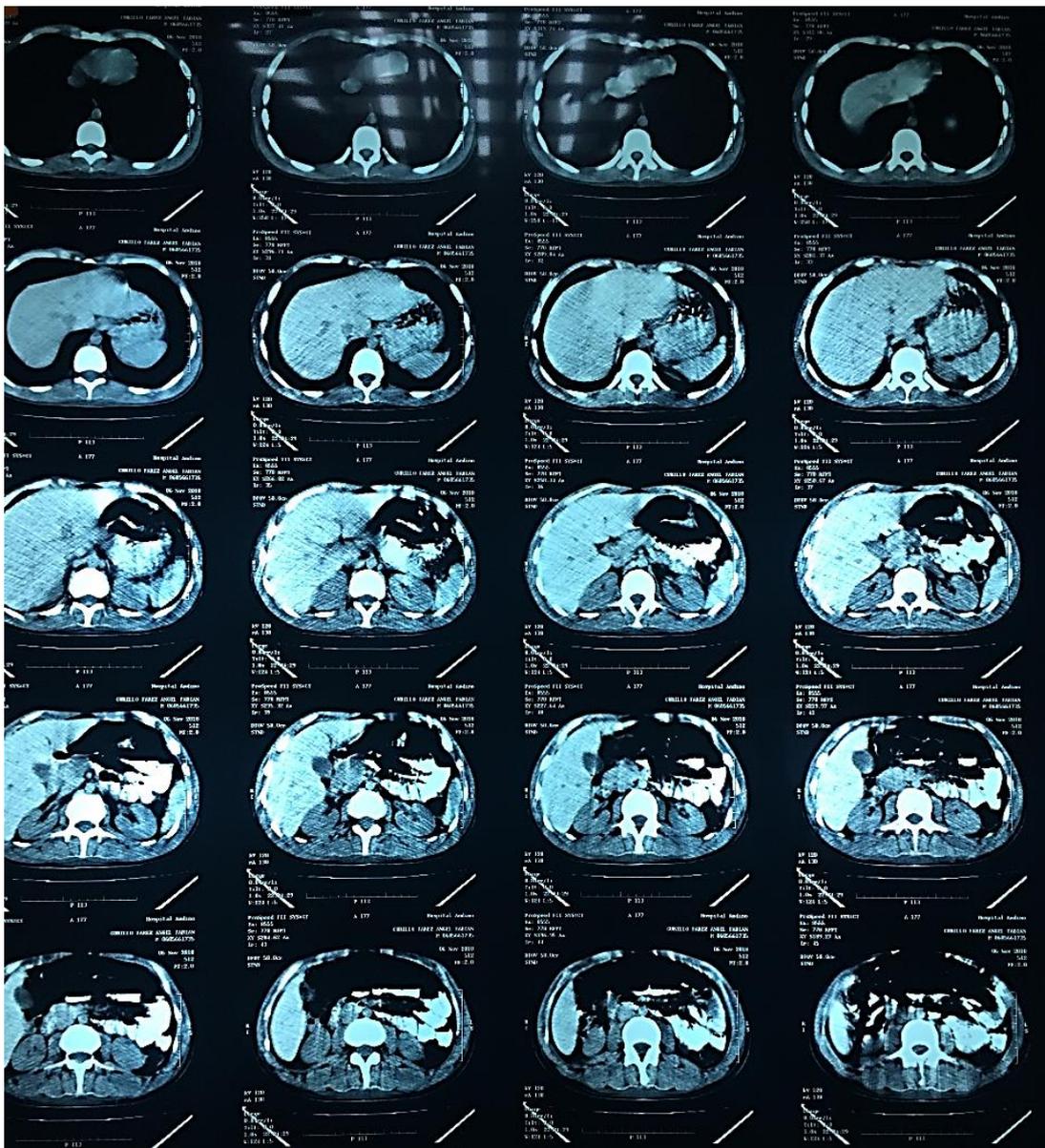


**Ilustración 7-3:** Tomografía axial computarizada de tórax

**Fuente:** Tomografía axial computarizada, TAC de tórax CLÍNICA SANTA CECILIA - RIOBAMBA

**INTERPRETACIÓN.** Aumento de trama vascular, presencia de infiltrados en base pulmonar derecha.

## TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA ABDOMINAL

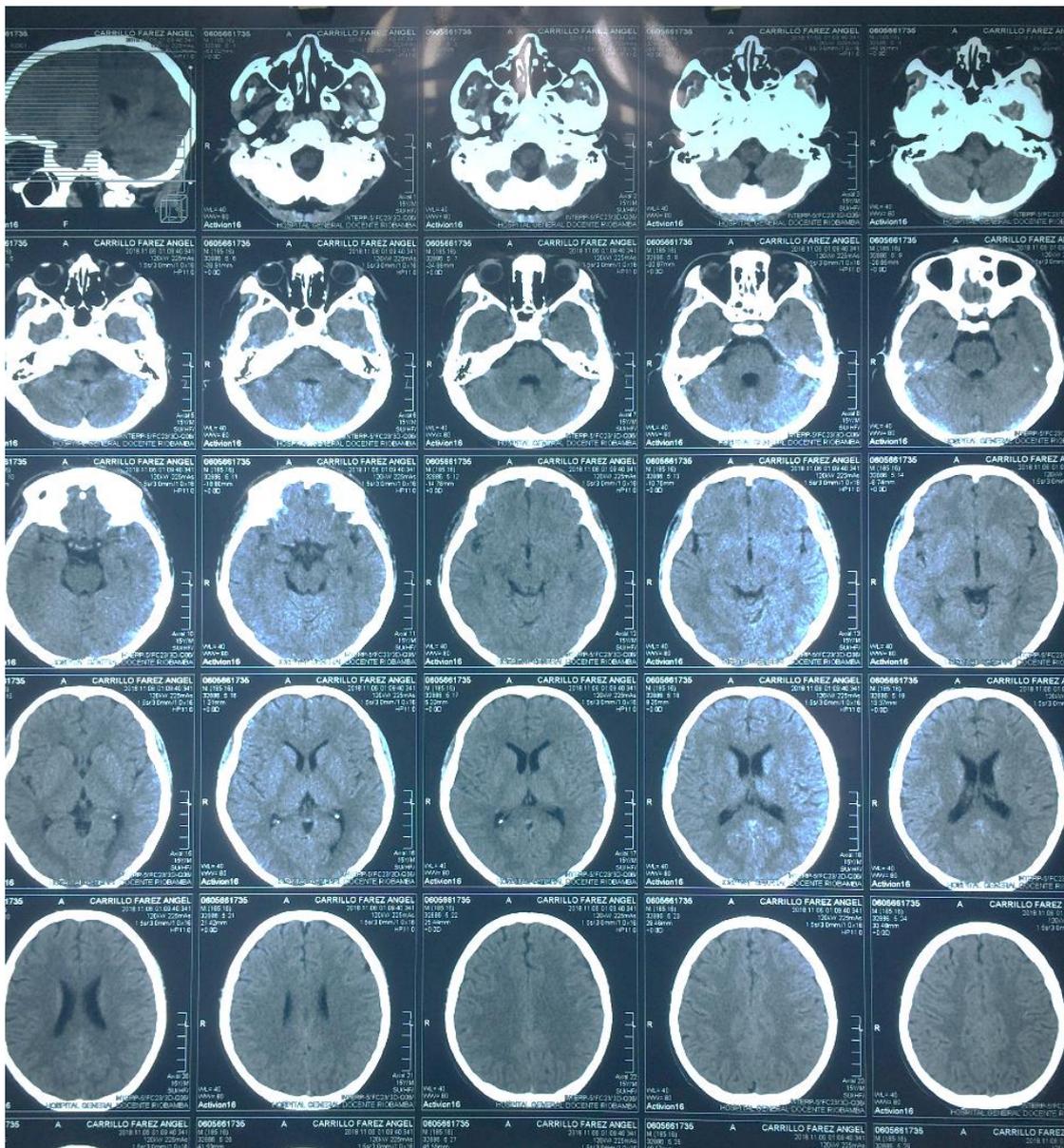


**Ilustración 8-3:** Tomografía axial computarizada abdominal

**Fuente:** Tomografía axial computarizada, TAC de abdomen, CLÍNICA SANTA CECILIA - RIOBAMBA

**INTERPRETACIÓN.** Órganos abdominales normales

## TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTARIZADA DE ENCEFALO



**Ilustración 9-3:** Tomografía axial computarizada de encéfalo

Fuente: Tomografía axial computarizada, TAC de encéfalo, CLÍNICA SANTA CECILIA - RIOBAMBA

**INTERPRETACIÓN.** Examen normal.

2018/11/19

## ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA

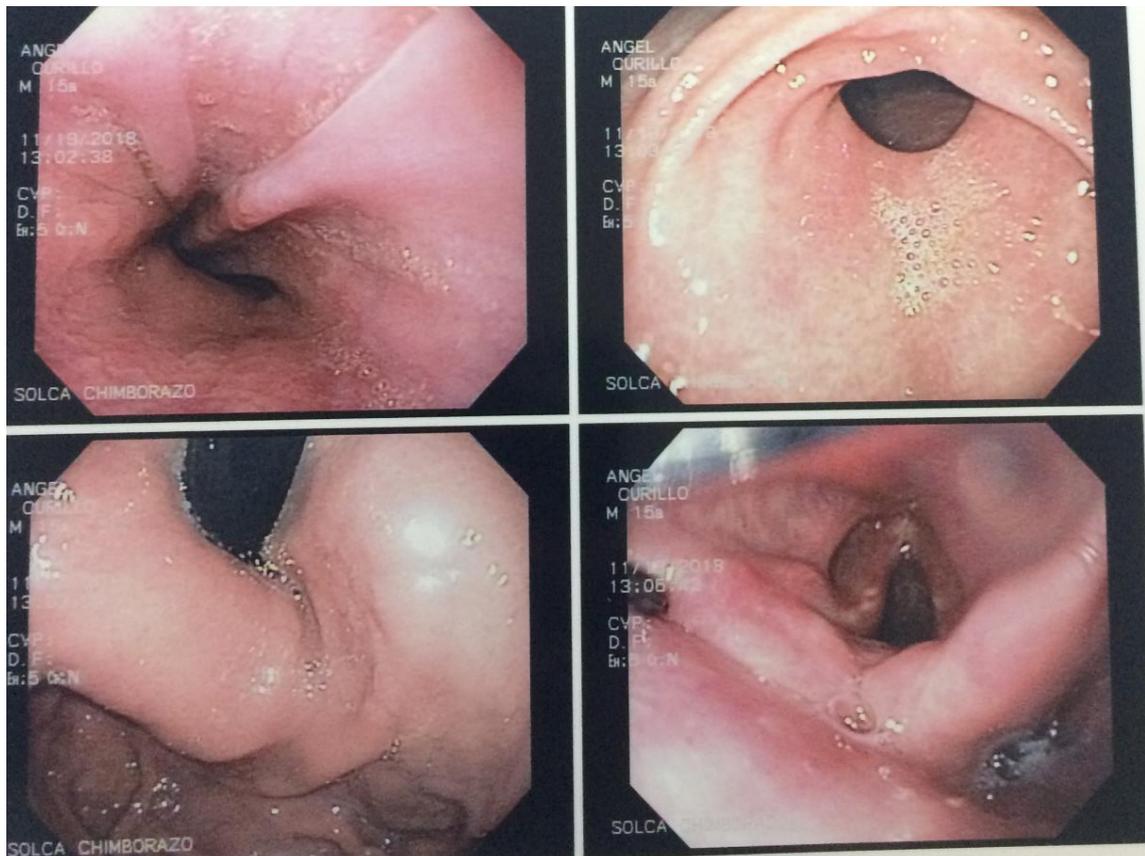
Esófago, epiglotis con edema moderado. Esófago con características normales.

Estómago, luz libre, calibre normal, lago mucoso en moderada cantidad verde de origen biliar, las paredes elásticas con peristaltismo disminuido.

A la retroflexión incisura normal, cardias competente.

Duodeno, bulbo y segunda porción normal.

IDG: gastropatía congestiva moderada, reflujo biliar.



**Ilustración 10-3:** Endoscopia digestiva alta

**Fuente:** Endoscopía digestiva alta, SOLCA - RIOBAMBA

**INTERPRETACIÓN.** Gastropatía congestiva moderada y reflujo biliar.

## **2.8. Evolución del Paciente**

Día 2: 2018/11/06

Paciente afebril, taquicárdico, oligúrico, con tensión arterial media de 62 mmhg, exámenes reportan PCR positivo, hiponatremia leve, función renal preservada, ecografía que reporta adenopatías.

Día 3: 2018/11/07

Paciente es valorado por neurología debido a las parestias que ha presentado desde hace 1 mes junto con las alzas térmicas sin embargo neurología descarta patologías del sistema nervioso, es valorado por oncología por reporte de ecografía abdominal donde se indica presencia de adenopatías sin embargo oncología refiere que las adenopatías no son específicas de neoplasias sino que se presentan en varias patologías por lo que recomienda realización de TAC de Abdomen Normal.

En valoración con el servicio de Dermatología confirma el diagnóstico de dermatomiositis y solicita los exámenes complementarios.

2018/11/22 14:03

Por la dificultad para la deglución que se constata al realizar EDA en donde indican edema de glotis se solicita valoración con ORL, pero al no tener disponibles equipos de especialidad se decide referencia a HCAM

## **2.9 Seguimiento del paciente HCAM**

2018/11/22 14:03

ORL HCAM

Se realiza laringoscopia encontrándose: epiglotis de aspecto normal, valéculas con abundantes secreciones senos piriformes con abundantes secreciones, epiglotis, cuerdas vocales con movilidad conservada, buen paso de aire, recomienda hospitalización, es referido a Emergencias encontrándole:

Temperatura: 36.8°C, Frecuencia respiratoria: 15 rpm, Frecuencia Cardíaca: 99 lpm, TA: 105/57 mmhg, SATO2: 90%, TAM: 62 mmhg

Se evidencia eritema heliotropo periorbitario, edema en labios, ulcera redondeada de bordes netos con fondo fibrinoso en mucosa de labio inferior, telangiectasias en v del escote. Cambios poiquilodermicos en tórax post (signo del chal), y en cadera bilateral (signo de la chaparrera). Debilidad muscular de predominio proximal.

Según criterio se mantiene diagnóstico de dermatomiositis juvenil por lo que se inicia tratamiento con pulsos de corticoides de Metilprednisolona en bolo (30 mg/kg/d) por 3 días, dermatología recomienda extender tratamiento a 5 días y posteriormente mantener a 2 mg/kg/día intravenoso como terapia agresiva para el cuadro, sugieren iniciar tratamiento con terapia inmunosupresora (metotrexate o azatioprina). Se coloca vía central misma que presenta complicación insuficiencia respiratoria aguda secundaria neumotórax por lo cual le colocan tubo torácico se recomienda ingreso a pediatría

2018/12/03

Stan médico: (dermatología, pediatría, gastroenterología, otorrinolaringología y neuropediatría) recomienda estudios complementarios para descartar otras causas dermatomiositis, biopsia muscular, valoración por infectología pediátrica quien descarta proceso infeccioso, hematología descartar procesos linfoproliferativos asociados a miopatías, e inician tratamiento con inmunosupresores (ciclosporina) e inmunoglobulina a 2g/kg de peso por 5 días; la primera dosis de inmunoglobulina presenta reacción adversa revierte con administración de corticoides, posteriores dosis sin complicaciones.

Día 64: 2018/12/26

Se realiza biopsia de músculo deltoides en donde se muestra miopatía inflamatoria correspondiente a dermatomiositis.

Día 76: 2019/01/07

Test de deglución con afectación en fase I, II, III misma que se encuentra lentificada recomienda gastrostomía el día 17 de enero del 2019

Día 154: 2019/03/26

Se intenta tolerancia a la deglución de líquidos con respuesta satisfactoria, sin embargo por criterio de gastroenterología pediátrica es conveniente mantener gastrostomía.

El paciente permanece hospitalizado 7 meses en el Hospital Carlos Andrade Marín es dado el alto el 22 – junio del 2019 controles por permanentes con Pediatría y Gastroenterología y en régimen exhaustivo de terapia física por lo cual domicilio de paciente se traslada a la ciudad de Quito.

Consulta externa

2019/08/22

Paciente acude a control por consulta externa de pediatría en mejores condiciones generales, sin edema facial ni en extremidades, sin eritema heliotropo, en ambulatorio asistido debido a la fisioterapia a la que asiste de manera habitual, continúa con gastrostomía que no ha presentado complicaciones e ingiere alimentos líquidos y licuados, se envía a control por psicología.

### **CAPITULO III**

### 3. DISCUSIÓN

La dermatomiositis es una enfermedad poco frecuente de manera general que si no se sospecha no se logra su diagnóstico debido a la variabilidad sintomatológica cabe recalcar que usualmente es una patología de inicio brusco como podemos observar en el caso clínico descrito, según varios artículos la patología tiene un pronóstico y una terapéutica que van a variar de acuerdo a la edad del paciente y a las características de la aparición del cuadro. El síntoma fundamental para el diagnóstico siempre será la debilidad muscular simétrica, proximal y que se acompaña de mialgias, hiperalgesia y la aparición de edema de características variables, que puede incluso afectar musculatura faríngea o velo palatina lo que se evidenció en el paciente (Almanza,2010)

Un gran porcentaje de los pacientes con esta patología presentarán además signos cutáneos en heliotropo y edema periocular que son las manifestaciones dermatológicas características de la enfermedad (Almanza,2010).

De todas las enzimas de degradación muscular la más específica para el diagnóstico es la CPK que muestra niveles elevados en la fase aguda de la enfermedad y que es raro que en el paciente con este diagnóstico no se muestre alterada (5-10%). Otro marcador para el diagnóstico de esta enfermedad es la aldolasa que se eleva mucho más en pacientes jóvenes y permite un diagnóstico precoz para encaminar el diagnóstico oportunamente. (Martirena,2014)

Para la confirmación del diagnóstico se debe utilizar la electromiografía que muestra datos de miopatía y denervación así como descargas repetitivas (Bouza, 2018)

La terapia más frecuentemente utilizada en pacientes con diagnóstico de dermatomiositis consiste en el uso de corticoesteroides que se pueden combinar con inmunosupresores como el metotrexato o en formas mucho más severas de la enfermedad se puede utilizar tanto la ciclofosfamida como la Cycloserina A (Almanza,2010).

## **CONCLUSIONES**

Se deben valorar los criterios clínicos de la escala de Bohan y Peter para poder orientar adecuadamente al diagnóstico ya que fácilmente se puede confundir con otras patologías con similares características.

Valorar en todos los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis el riesgo de neoplasias por el elevado riesgo que existe de desarrollar estas al asociarse a dermatomiositis

Valorar la utilización de la electromiografía y de la biopsia de musculo para la confirmación del diagnóstico por su elevada sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de la misma.

Utilizar corticoides para el manejo inicial tanto con prednisona como con metilprednisolona para el tratamiento de la patología tanto con coadyuvantes como sin ellos valorando la respuesta del paciente a la terapéutica.

## **PERSPECTIVA DEL PACIENTE**

Paciente masculino, ahora, de 16 años de edad quien se mantuvo hospitalizado alrededor de 250 días, 45 días en el hospital general Riobamba y 105 días en el hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín, quien recibió terapia con inmunoglobulina, pulsos de corticosteroides, y fisioterapia diaria debido a su diagnóstico de Dermatomiositis, al momento refiere sentirse en mejor estado de salud que cuando acudió al Hospital General Riobamba su sintomatología ha mejorado notoriamente sin embargo manifiesta sensación de no llegar al 100% de sanación de patología por lo que se mantiene con pocas ganas de vivir. Cabe resaltar el gran apoyo familiar por parte de su familia quien se mantiene constantemente pendiente de su persona.

## BIBLIOGRAFIA

ALMANZA LIRANZA, Z., FERNÁNDEZ COUCE, G., PEREA CORRAL, J., QUINTANA MIRABAL, S. y TORRES GÓMEZ DE CADIZ, A., 2010. Dermatomiositis: a propósito de 3 casos interesantes. *Revista Cubana de Pediatría*, vol. 82, no. 4, pp. 104-111. ISSN 0034-7531.

ARNAUD, L. y AMOURA, Z., 2012. Criterios de clasificación de las conectivopatías. *EMC - Tratado de Medicina*, vol. 16, no. 3, pp. 1-5. ISSN 1636-5410. DOI 10.1016/S1636-5410(12)62732-9.

BAEZA-ECHEVERRÍA, A.E., ACEVES-DÍAZ, J.E. y PEÑA-SANTIAGO, M., 2016. Dermatomiositis. *Dermatología Revista Mexicana*, vol. 60, no. 3, pp. 261-266.

BIELSA, I., 2009. Nuevos autoanticuerpos en la dermatomiositis. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, vol. 100, no. 3, pp. 182-189. ISSN 0001-7310. DOI 10.1016/S0001-7310(09)70533-2.

BIELSA MARSOL, I., 2009. Dermatomiositis. *Reumatología Clínica*, vol. 5, no. 5, pp. 216-222. ISSN 1699-258X. DOI 10.1016/j.reuma.2008.09.004.

BOLOGNIA, J.L., JORIZZO, J.L. y SCHAFFER, J.V., 2016. *Dermatología: Principales diagnósticos y tratamientos*. 1a. ed. Barcelona - España: Elsevier. ISBN 978-84-9113-001-7. 616.5

DEL POZO, J., ALMAGRO, M., MARTÍNEZ, W., YEBRA-PIMENTEL, M.T., GARCÍA-SILVA, J., PEÑA-PENABAD, C. y FONSECA, E., 2001. Dermatomyositis and mucinosis. *International Journal of Dermatology*, vol. 40, no. 2, pp. 120-124. ISSN 0011-9059. DOI 10.1046/j.1365-4362.2001.01060.x.

ERNSTE, F.C. y REED, A.M., 2013. Idiopathic inflammatory myopathies: current trends in pathogenesis, clinical features, and up-to-date treatment recommendations. *Mayo Clinic Proceedings*, vol. 88, no. 1, pp. 83-105. ISSN 1942-5546. DOI 10.1016/j.mayocp.2012.10.017.

ESPINOZA-COBOS, J.C., PÉREZ-FIGUEROA, J., ZÚÑIGA-AHUET, G., DORANTES, M.A., GRUBE-PAGOLA, P., RUÍZ-JUÁREZ, I. y REMES-TROCHE, J.M., 2010. Disfagia orofaríngea como primera manifestación de dermatopolimiositis asociada a cáncer de colon. *Revista de Gastroenterología de México*, vol. 75, no. 4, pp. 522-527. ISSN 0375-0906.

EUWER, R.L. y SONTHEIMER, R.D., 1994. Dermatologic aspects of myositis. *Current Opinion in Rheumatology*, vol. 6, no. 6, pp. 583-589. ISSN 1040-8711. DOI 10.1097/00002281-199411000-00006.

GERAMI, P., SCHOPE, J.M., MCDONALD, L., WALLING, H.W. y SONTHEIMER, R.D., 2006. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis siné myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *Journal of the American Academy of Dermatology*, vol. 54, no. 4, pp. 597-613. ISSN 1097-6787. DOI 10.1016/j.jaad.2005.10.041.

GHAZI, E., SONTHEIMER, R.D. y WERTH, V.P., 2013. The importance of including amyopathic dermatomyositis in the idiopathic inflammatory myositis spectrum. *Clinical and Experimental Rheumatology*, vol. 31, no. 1, pp. 128-134. ISSN 0392-856X.

GOLDMAN, L. y SCHAFER, A.I., 2013. *Cecil y Goldman Tratado de medicina interna*. 24a. ed. Barcelona - España: Elsevier. ISBN 978-84-8086-970-6. 616

GOLDSMITH, L.A., KATZ, S., GILCHREST, B., PALLER, A., LEFFELL, D. y WOLFF, K., 2014. *Fitzpatrick Dermatología en medicina general*. 8a. ed. México D.F. - México: Panamericana. ISBN 978-607-9356-01-9. 616.5

HASIJA, R., PISTORIO, A., RAVELLI, A., DEMIRKAYA, E., KHUBCHANDANI, R., GUSEINOVA, D., MALATTIA, C., CANHAO, H., HAREL, L., FOELL, D., WOUTERS, C., DE CUNTO, C., HUEMER, C., KIMURA, Y., MANGGE, H., MINETTI, C., NORDAL, E.B., PHILIPPET, P., GAROZZO, R., MARTINI, A., RUPERTO, N. y PEDIATRIC RHEUMATOLOGY INTERNATIONAL TRIALS ORGANIZATION, 2011. Therapeutic approaches in the treatment of juvenile dermatomyositis in patients with recent-onset disease and in those experiencing disease flare: an international multicenter PRINTO study. *Arthritis and Rheumatism*, vol. 63, no. 10, pp. 3142-3152. ISSN 1529-0131. DOI 10.1002/art.30475.

IBÁÑEZ, M.J., BOLOMO, G., MS GÓMEZ SIERRA, MIRAGLIA, E., ARENA, G. y AM CHIAVASSA, 2016. Dermatomiositis: presentación de 16 casos y revisión de la bibliografía. *Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana*, vol. 44, no. 2, pp. 110-122. ISSN 0210-5-5187.

JIMÉNEZ, Y.B., PAREDES, I. de los M.N., RODRÍGUEZ, Y.P. y PAÍS, S.M.A., 2018. Dermatomiositis. Presentación de un caso. *Medisur*, vol. 16, no. 2, pp. 335-343-343. ISSN 1727-897X.

LÓPEZ, L., MARTÍNEZ, V., RAMOS GARIBAY, A., GODÍNEZ, A.C.A. y LIMA, A.M.C., 2006. Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos. *Revista del Centro Dermatológico Pascua*, vol. 15, no. 3, pp. 206-216. ISSN 1405-1710.

MARTIARENA, A., 2014. Actualización en el tratamiento de la dermatomiositis; a propósito de un caso. .

MARTIARENA, A., ALDAMIZ-ECHEBARRIA, M., MARTÍNEZ, C. y GARCÍA, J.J., 2014. Actualización en el tratamiento de la dermatomiositis: a propósito de un caso. *Farmacia Hospitalaria*, vol. 38, no. 6, pp. 489-491. ISSN 1130-6343. DOI 10.7399/FH.2014.38.6.7376.

MOLINA L., J., 1991. *Reumatología*. 3. Colombia: Corporación para Investigaciones Biológicas. CIB. Fundamentos de Medicina, 4. 616.1 /.9 (082) M 721

PODELL, M., 2002. Inflammatory myopathies. *The Veterinary Clinics of North America. Small Animal Practice*, vol. 32, no. 1, pp. 147-167. ISSN 0195-5616. DOI 10.1016/s0195-5616(03)00083-4.

RESTREPO, J.P., MEDINA, L.F. y MOLINA, M. del P., 2010. Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis. *Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica*, vol. 18, no. 1, pp. 18-24. ISSN 2590-843X.

SELVA O'CALLAGHAN, A. y TRALLERO ARAGUÁS, E., 2008. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatología Clínica*, vol. 4, no. 5, pp. 197-206. ISSN 1699-258X. DOI 10.1016/S1699-258X(08)72464-1.

SUMIDA, D.H., CHIBA, F.Y. y MATTERA, M.S. de L.C., 2019. Inflammatory Muscle Diseases. *Muscle Cell and Tissue* [en línea], [Consulta: 17 septiembre 2019]. DOI 10.5772/intechopen.86053. Disponible en: <https://www.intechopen.com/online-first/inflammatory-muscle-diseases>.

## ANEXOS

### Anexo A. Hoja de consentimiento informado

**HOJA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Formulario de consentimiento Informado

Yo, Marlene Conillo Farez..... doy mi consentimiento para información sobre mí / mi hijo o pupilo / mi pariente (círculo según el caso) que se publicará en la Escuela Superior Politécnica de Chimborazo para la titulación de la carrera de Medicina.....

[ESPOCH, número manuscrito y autor].

Entiendo que la información se publicará sin mi / mi hijo o pupilo del / de mi pariente (círculo como apropiado nombre) unida, pero que el anonimato completo no puede ser garantizada.

Entiendo que el texto y las imágenes o videos publicados en el artículo estarán disponibles gratuitamente en Internet y puede ser visto por el público en general.

Las imágenes, vídeos y texto también pueden aparecer en otros sitios web o en la impresión, puede ser traducido a otros idiomas o utilizado con fines educacionales.

Se me ha ofrecido la oportunidad de leer el manuscrito.

La firma de este formulario de consentimiento no quita mis derechos a la privacidad.

Nombre... Marlene Conillo Farez

Fecha... 02 de Julio de 2019

Firmado... [Firma]

Nombre del autor... Entha Katherine Galavoa

Fecha... 02 de Julio 2019

Firma... [Firma]

**ESCUELA SUPERIOR POLITÉCNICA DE CHIMBORAZO**  
**DIRECCIÓN DE BIBLIOTECAS Y RECURSOS PARA**  
**EL APRENDIZAJE Y LA INVESTIGACIÓN**  
**UNIDAD DE PROCESOS TÉCNICOS**  
**REVISIÓN DE NORMAS TÉCNICAS, RESUMEN Y BIBLIOGRAFÍA**

**Fecha de entrega:** 23 / Octubre / 2019

<b>INFORMACIÓN DEL AUTOR/A (S)</b>
<b>Nombres – Apellidos:</b> Cinthia Katherine Galarza Galarza
<b>INFORMACIÓN INSTITUCIONAL</b>
<b>Facultad:</b> Salud Pública
<b>Carrera:</b> Medicina
<b>Título a optar:</b> Médico General
<b>f. Analista de bibliotecas responsable:</b> Ing. Rafael Inty Salto Hidalgo