

Revista Cubana de Reumatología

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen 20, Número 2; 2018 ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Dermatomiositis y colitis ulcerosa: una asociación infrecuente

Dermatomyositis and ulcerative colitis: an infrequent association

Rafael Pila Pérez ^I, Javier Artola González ^{II}, Rafael Pila Peláez ^{III}, Pedro León Acosta ^{IV}, Pedro Rosales Torres ^V

I Especialista de 2do Grado en Medicina Interna. Hospital Provincial Docente Manuel Ascunce Domenech. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Camagüey, Cuba.

II Especialista de 1er Grado en Medicina Interna. Hospital Provincial Docente Manuel Ascunce Domenech. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Camagüey, Cuba.

III Especialista de 2do Grado en Medicina Interna. Hospital Provincial Docente Manuel Ascunce Domenech. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Camagüey, Cuba.

IV Especialista de 2do Grado en Medicina Interna. Hospital Provincial Docente Manuel Ascunce Domenech. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Camagüey, Cuba.

V Especialista de 1er Grado en Anatomía Patológica. Hospital Provincial Docente Manuel Ascunce Domenech. Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey, Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la incidencia de la miopatía inflamatoria idiopática es de 4 a 15 casos por millón de habitantes y su prevalencia de 60 casos por cada millón de habitantes. Dada la identificación de formas clínicas es posible que estas cifras de incidencia y prevalencia aumenten en los próximos años. La colitis ulcerosa ha ido en aumento afectando al 2 % de la población mundial. Los síntomas están determinados por la extensión y gravedad de las lesiones, teniendo un curso crónico que puede evolucionar por brotes y no existe tratamiento médico curativo. La asociación de la dermatomiositis y la colitis ulcerativa es extremadamente infrecuente.

Objetivo: presentar un caso diagnosticado con la asociación de dermatomiositis y colitis ulcerosa.

Caso Clínico: paciente de 70 años, femenina, blanca, ama de casa, sin antecedentes familiares de interés ni epidemiológicos. Refiere que a los cincuenta años presentó cuadros diarreicos acompañados de dolor abdominal, moco y pus. Hace un año aproximadamente viene presentando debilidad muscular a nivel de los hombros, lo que dificultaba levantar los brazos. Se realizaron exámenes de laboratorio, imagenológicos e histopatológicos que mostraron la presencia de una Dermatomiositis asociada a colitis ulcerativa. Señalamos las características clínicas, medios diagnósticos y la terapéutica empleada

en nuestra enferma.

Conclusiones: Ssbe ser tenida en cuenta por los médicos que consultan a estos enfermos; debido a que ambas tienen una base inmunológica y pueden expresarse de variadas formas.

Palabras clave: miopatía, dermatomiositis, colitis.

ABSTRACT

Introduction: the incidence of idiopathic inflammatory myopathy is from 4 to 15 cases per million inhabitants and its prevalence of 60 cases per million inhabitants. Given the identification of clinical forms it is possible that these figures of incidence and prevalence increase in the coming years. Ulcerative colitis has been increasing, affecting 2% of the world population. The symptoms are determined by the extent and severity of the lesions, having a chronic course that can evolve outbreaks and there is no curative medical treatment. The association of dermatomyositis and ulcerative colitis is extremely infrequent.

Objective: to present a case diagnosed with the association of dermatomyositis and ulcerative colitis.

Clinical Case: patient of 70 years, female, white, housewife, with no family history of interest or epidemiological. He reports that at age fifty he presented with diarrhea accompanied by abdominal pain, mucus and pus. About a year ago, muscle weakness appeared at the level of the shoulders, which made it difficult to raise the arms. Laboratory, imaging and histopathological examinations were performed, which showed the presence of a dermatomyositis associated with ulcerative colitis. We point out the clinical characteristics, diagnostic means and the therapy used in our patient.

Conclusions: the case of a patient with clinical manifestations of dermatomyositis and ulcerative colitis was presented. This association is very infrequent and should be taken into account by the doctors who consult these patients; because both have an immunological basis and can be expressed in various ways.

Keywords: myopathy, dermatomyositis, colitis.

INTRODUCCIÓN

La polimiositis fue descrita por Wagner en 1882 y en 1887 Ulverricht denominó dermatomiositis (DM) a la asociación de dolor y debilidad muscular con lesiones cutáneas inflamatorias. Hachulla,¹ señala que los criterios de Bohan y Peters,² son útiles para diferenciar la patogenia de estas miopatías: pérdida simétrica y progresiva de la fuerza muscular proximal de las "cinturas" con o sin disfagia o afectación de los músculos respiratorios, elevación de las enzimas músculo esqueléticas, biopsia muscular, alteraciones electromiográficas y rash cutáneo.

La DM se presenta de forma secundaria a neoplasias localizadas en pulmón y tubo digestivo fundamentalmente. Sin embargo su asociación con la colitis ulcerativa es muy infrecuente y constituye el primer caso reportado en nuestro hospital en cincuenta y cinco años.

CASO CLÍNICO

Paciente de 70 años, femenina, blanca, ama de casa, sin antecedentes familiares de interés ni epidemiológicos. Refiere que a los cincuenta años presentó cuadros diarreicos acompañados de dolor abdominal, moco y pus; con una frecuencia diaria entre seis y ocho deposiciones y una duración entre cinco a siete días, mejorando con dieta. Acudió a consulta en varias ocasiones; sin realizarse el diagnóstico. Todo este cuadro duró aproximadamente cinco años alternando períodos de mejoría clínica con la sintomatología descrita. Hace un año aproximadamente viene presentando debilidad muscular a nivel de los hombros, lo que dificultaba levantar los brazos, peinarse y realizar labores cotidianas en la casa. Además ha notado dificultad para levantarse de la posición de "sentada" y no puede subir "escalones" ni deglutir alimentos sólidos. Todo este cuadro se presentó asociado a lesiones de la piel alrededor de los ojos, tórax y ambas manos.

EXPLORACIÓN CLÍNICA

Mucosas húmedas y coloreadas. Lesiones con aspecto de " heliotropo" en ambas zonas periorbitarias. [Figura 1]



Figura 1. Lesiones con aspecto de heliotropo en ambas zonas periorbitarias.

Lesiones eritematosas en diferentes zonas del cuerpo más acentuadas en la parte anterosuperior del tórax, brazos y muslos. [Figura 2]



Figura 2. Lesiones eritematosas acentuadas en la parte anterosuperior del tórax.

Abdomen: no visceromegalia, dolor a la palpación profunda en hemiabdomen izquierdo. Sistema nervioso: orientada en tiempo, espacio y persona. No signos focales.

Sistema osteomioarticular: dolores articulares generalizados fundamentalmente en ambas manos; donde se aprecian lesiones papuloeritematosas decamativas situadas en el dorso de las manos y zonas metacarpofalángicas e interfalángicas (signo de Gottron), [Figura 3] acompañadas de mialgias progresivas, pero más severas en la región proximal de ambos brazos, llamando la atención la hipotrofia muscular de varios músculos.



Figura 3. Signo de Gottron.

Los reflejos osteotendinosos estaban disminuidos y la fuerza muscular disminuida en las cuatro extremidades.

Tacto rectal: heces mucosas teñidas de sangre con dolor a la realización del mismo.

Tacto vaginal, mamas y fondo de ojo sin alteraciones.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Hemoglobina: 11 g/L. Leucocitos: 10.3×10^9 /L con diferencial normal. Velocidad de sedimentación globular: 70 mm/1erah. Glucemia, creatinina, lipidograma, ácido úrico, conteo de Addis y VDRL: normales. Proteínas totales: albúmina: 64.5 %; alfa 1: 1.3 %; alfa 2: 2.5 %; beta: 4.4 %; ganma: 12.6 %. Células LE, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares, crioglobulinas, complemento y anticuerpo antifosfolípidos negativos.

Enzimas: creatinfosfoquinasa (CPK): 1250 UI, el isoenzimograma señaló elevación de la MM. La transaminasa glutámico oxalacética (TGO): 70 UI y la transaminasa pirúvica (TGP): 63 UI. La deshidrogenasa láctica (LDH): 580 UI a expensas de las fracciones II y III. Perfil de tiroides normal. Coprocultivo y heces fecales: negativos de bacterias y parásitos. VIH, antígenos para hepatitis B, anticuerpos contra hepatitis C, serología lenta en busca de brúcela y hemocultivos: negativos.

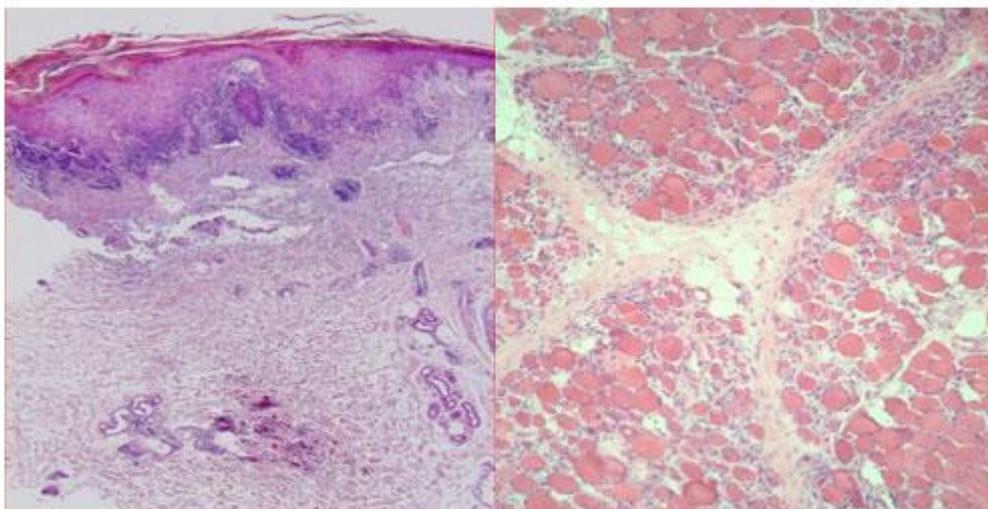
Radiografía de ambas manos y ambas articulaciones: disminución de los espacios articulares metacarpofalángicos e interfalángicos con cambios degenerativos generalizados.

Ultrasonido abdominal y ginecológico: se aprecia engrosamiento de la capa mucosa del colon izquierdo, atrofia de genitales internos. Electrocardiograma normal.

Electromiografía del tibial anterior e interóseos izquierdos presentan fibrilación espontánea que aparece en el reposo. Potencial de unidad motora (PUM): mostró pequeña amplitud y corta duración.

Biopsia de piel y músculo: infiltrado perivascular de linfocitos en el plexo profundo, inflamación a predominio linfocítico de vasos del perimio y atrofia perifascicular. [Figuras 4 y 5]

Por la posibilidad de tratarse de un cáncer de colon y ser la causa de la DM se realiza colonoscopia que mostró: mucosa eritematosa, friable en una superficie granular con patrón vascular normal.



Figuras 4 y 5. Biopsia de piel y músculo con infiltrado perivascular de linfocitos en el plexo profundo, inflamación a predominio linfocítico de vasos del perimisisio y atrofia perifascicular.

Se toma muestra para estudio histopatológico: linfocitos intraepiteliales difusos dispersos, cuerpos apoptóticos en células epiteliales superficiales, metaplasia de células de Paneth, incremento celular mononuclear en la lámina propia. Estudio inmunohistoquímico: CD8+ >25 % de las células. Todos estos hallazgos compatibles con una colitis ulcerativa (CU).

Como no se pudo llegar correctamente al colon izquierdo, se practica enema opaco (Fig 6) y los hallazgos coincidieron con los reportados por la colonoscopia. [Figura 6]

La paciente recibió tratamiento con prednisona a razón de 1 mg/Kg/día, junto con azulfidina 500 mg cada 6 horas las primeras seis semanas y después 2 tabletas cada 12 horas al egreso. Este tratamiento fue eficaz, presentado la paciente una evidente mejoría clínica.



Figura 6. Colon por enema que presenta pérdida de las haustras con rigidez de la pared del colon descendente y sigmoide.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de una miopatía inflamatoria debe considerarse cuando los pacientes presentan debilidad de las extremidades superiores e inferiores sin síntomas sensoriales, o con las lesiones típicas características de la DM.¹⁻⁴ Las lesiones más características en la piel son el rash en "heliotropo" violáceo periorbitario con edema macular, y el signo de Gottron: pápulas violáceas que se presentan en el dorso de las articulaciones de manos y dedos como se observaron en esta paciente. De igual forma pueden ocurrir telangiectasia periungueales, trombosis de capilares, poiquilodermia y áreas de fotosensibilidad en zonas de exposición conocido como el "signo del mantón". Otros síntomas y signos menos característicos son: neumonitis intersticial, afectación cardíaca y disfagia como fue observado en esta paciente.

Las alteraciones enzimáticas propias de la DM plantea diagnósticos diferenciales como: enfermedades malignas, hepatopatías e infarto del miocardio. La DM en asociación con procesos malignos constituye un síndrome paraneoplásico, algunos autores,⁵⁻⁷ señalan la incidencia entre un 13-15 %, otros entre el 20-30 %.^{8,9} Los datos ofrecidos por la biopsia de piel y músculo muestran una inflamación perimisial y perivascular y puede ocurrir atrofia perifascicular lo que facilita el diagnóstico.

La colitis ulcerativa (CU) ocurre en la mayoría de los casos entre la tercera y séptima década de la vida,¹⁰ nuestro caso tenía 70 años. Hasta la actualidad no se conoce su causa y el mecanismo por el cual se produce el daño hístico.^{11,12} El diagnóstico de esta paciente se fundamentó en los criterios de Mendeloff:¹³

- . Historia de diarreas o sangramientos rectales por 6 semanas o más.
- . Sigmoidoscopia que revele friabilidad de la mucosa con sangramiento al contacto, o hemorragias petequeales con inflamación de la mucosa.
- . Enema de bario con evidencias radiográficas de ulceración y estrechamiento o acintamiento del colon.
- . Alteraciones macroscópicas o microscópicas características.

Todas estas alteraciones estaban presentes en este caso.

La aparición de complicaciones extracolónicas es un hecho bien conocido; su incidencia oscila entre 25-36 %.¹⁴ Los órganos afectados con mayor frecuencia son: articulaciones, piel, ojos y sistema hepatobiliar.^{10,11,14}

Como puede apreciarse la afectación del colón es muy infrecuente y no encontramos ningún caso reportado en la literatura médica. Los síntomas musculoesqueléticos son los más asociados a esta enfermedad,¹⁴ se han descrito artritis similar a la artritis reumatoide, espondilitis anquilopoyética y artritis tóxica aguda,¹¹ en esta paciente sólo se reportaron artralgias generalizadas.

En relación con las complicaciones en el colón se estima que el riesgo de cáncer colorrectal en la CU es de 4 a 20 veces mayor que en la población general.¹⁰ Por ello teniendo en cuenta la posibilidad de esta complicación realizamos todos los estudios orientados para descartar la esta entidad, resultando diagnosticada la CU por estudios endoscópicos, imagenológicos e histológicos.

Los esteroides son el tratamiento de elección en la DM,¹⁵ la prednisona a dosis de 1 mg/Kg/día en dosis inicial de 60 mg, es lo que se considera más aconsejable; después de transcurrido 6 a 8 semanas de tratamiento puede iniciarse una reducción lenta de la dosis y debe durar de 12 a 18 meses.

Para el tratamiento de la CU se emplearon los aminosalicilatos de la primera generación, la azulfidina de 500 mg cada 6 horas y al egreso 2 tabletas diarias. Con este tratamiento se logró una mejoría notable tanto de las manifestaciones clínicas y sistémicas, como de las enzimas séricas.

CONCLUSIONES

Se reportó el caso de una paciente con historia previa de síntomas gastrointestinales que acudió a nuestro hospital con manifestaciones articulares, musculares y dermatológicas. Al realizarle el examen físico y los exámenes complementarios se constató la presencia de una DM asociada CU; se pensó inicialmente en la posibilidad de una neoplasia de colon, lo que debe tenerse siempre presente para evitar complicaciones propias de estas entidades.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hachulla E. Dermatomyositis and Polymyositis: clinical aspects and treatment. *Ann Med Intenue*. 2001;152(7):455-647.
2. Bohan A, Peter J. Polymyositis and Dermatomyositis. *New Eng J Med*. 1975;292(8): 344-403.
3. Grau J, Uryent J, Casa de MontPou F, CandellachLopez F, Urbano Marquez A. Enfermedades musculares: En Farreras Rozman. *Dermatomiositis*. Madrid: Ed Hancourt; 2002, p 1772-1775.
4. Miller F. Polimiositis y Dermatomiositis. En: *Principios de Medicina Interna, Cecil- Goldman*, Edición 24, Madrid: Ed Elsevier; 2013, p 1720-5.
5. Manmhen AL. Dermatomyositis and Polymyositis: Clinical presentation autoantibodies and pathogenesis. *Ann Ny Acad SC*. 2010: 1124-347.
6. Zahr ZA, Baer AN. Malignancy in myositis. *Curr Rheumathol Rep*. 2011;13(3): 208-15.
7. Rossi J, Paz A, Valdés J, Rodríguez D, Valencia J, Mona G. Polimiositis y compromiso cardíaco. *Acta Med Colom*. 2014; 39(3):293-7.
8. Celebis S, Gue A, Kamali S, Inanc M, Ocal L. Amyopathie Dermatomyositis associated with cervical cancer. *Clinical Rheumatol*. 2002;20(6): 438-40.
9. Miller M, Vleugels R. Clinical manifestations of Dermatomyositis and Polymyositis in adult. Up to date. [Internet] 2013. [citado 2018 Ene 12] Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults>
10. Hano García Olga Marina, Andrade Gomes Solange, Villa Jiménez Oscar Manuel, González Fabian Licet, Wood Rodríguez Lisette. Caracterización de pacientes con colitis ulcerosa atendidos en centro de nivel terciario. *Rev cubana med [Internet]*. 2016 Mar [citado 2018 Ene 05] ; 55(1): . Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232016000100005&lng=es
11. Panes J. Enfermedad inflamatoria intestinal. En: Farreras Rozman. *Colitis Ulcerosa, Medicina Interna*, 14 ed, Madrid; Ed Harcourt; 2000; p 237-48.
12. Sean K. Ulcerative colitis. A patient of Journey. *BMJ*. 2012; 344: 2947.
13. Mendeloff AI. Algunas características epidemiológicas de la colitis ulcerativa y enteritis regional. *Gastroenterology*. 1966, 51:742.

14. Blumberg RS. Inflammatory bowel disease: Medical Considerations. In Greenberger NJ, Burakoff F. Conment diagnosis Treatment. Gastroenterology, hepatology, Endoscopy. Boston: Ed. Mc Graw-Hill; 2009, p 11-38.

15. Hengs Man G, Vanden Hoogen F, Van Engelew B. Treatment of the inflammatory myopathies: update and practical recommendations. Exp Opin Pharmacotherapy. 2010;10(7):1083-90.

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 12 de marzo de 2018

Aprobado: 5 de abril de 2018

Autor para la correspondencia: *Dr. Pedro León Acosta*. Correo electrónico: leonacostapedro@gmail.com
Calle Central # 39 % 7 y 8 Rpto. Simoni. Camagüey. Cuba. CP: 70100. Teléf: 32 243240