



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS Y  
TECNOLÓGICAS  
T.S.U. EN HISTOTECNOLOGÍA  
TRABAJO MONOGRAFICO**



**DIAGNÓSTICO DE UNA MIOPATÍA INFLAMATORIA, TIPO DERMATOMIOSITIS.**

**AUTORES:**

CONDE CARMEN  
GAUNA ROSARIO  
RIERA ENDYGMAR  
SANDOVAL DANIEL

**TUTOR:**

ALCIRA ARGÜELLO

BARBULA, JUNIO DE 2016



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMEDICAS Y TECNOLOGICAS  
T.S.U. EN HISTOTECNOLOGIA  
TRABAJO MONOGRÁFICO**



**CONSTANCIA DE ENTREGA**

La presente es con la finalidad de hacer constar que el trabajo Monográfico titulado:

**DIAGNÓSTICO DE UNA MIOPATÍA INFLAMATORIA, TIPO DERMATOMIOSITIS**

**Presentado por los bachilleres:**

CONDE CARMEN C.I: 21.240.204

GAUNA ROSARIO C.I: 22.514.847

RIERA ENDYGMAR C.I: 22.556.495

SANDOVAL DANIEL C.I: 20.179.347

Fue leído y se considera apto para su presentación desde el punto de vista metodológico, por lo que tienen el derecho de hacer la presentación final de su TRABAJO MONOGRAFICO. Sin más a qué hacer referencia, se firma a petición de la parte interesada a los \_\_\_\_ días del mes de \_\_\_\_\_ del año 2016.

**ALCIRA ARGÜELLO  
C.I.: V- 4.463.121**

---



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**ESCUELA DE CIENCIAS BIOMEDICAS Y TECNOLOGICAS**  
**T.S.U. EN HISTOTECNOLOGIA**



**CONSTANCIA DE APROBACIÓN**

Quienes suscriben, profesores Mariela Lopez y Jose Nuñez , hacemos constar que una vez obtenidas las evaluaciones del tutor, jurado evaluador del trabajo en presentación escrita y jurado de la presentación oral del trabajo final de grado titulado: **DIAGNOSTICO DE UNA MIOPATIA INFLAMATORIA, TIPO DERMATOMIOSITIS**, cuyos autores son los bachilleres **Conde Carmen, Gauna Rosario, Riera Endygmara, Sandoval Daniangel**. Presentado como requisito para obtener el título de Técnico Superior Universitario en Histotecnología, el mismo se considera APROBADO.

En Valencia a los dos días del mes de Junio del año dos mil dieciséis

---

Profesor: Mariela Lopez

---

Profesor: Jose Nuñez



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO  
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD  
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS Y TECNOLÓGICAS  
T.S.U. EN HISTOTECNOLOGÍA  
TRABAJO MONOGRAFICO**



**DIAGNÓSTICO DE UNA MIOPATÍA INFLAMATORIA, TIPO DERMATOMIOSITIS.**

**AUTORES:**

CONDE CARMEN

GAUNA ROSARIO

RIERA ENDYGMAR

SANDOVAL DANIEL

**TUTOR:**

ALCIRA ARGÜELLO

**AÑO: 2016**

**RESUMEN**

La dermatomiositis consiste en una enfermedad difusa e inflamatoria del músculo estriado, de origen desconocido con una evolución que puede ser aguda, subaguda o crónica, quizás auto inmunitario, la cual presenta afecciones cutáneas y musculares comprometiendo otros órganos. El siguiente trabajo monográfico se realizó de manera documental de tipo bibliográfico, con el fin de destacar como objetivo general, analizar la importancia diagnóstica de una miopatía inflamatoria de tipo dermatomiositis, la cual es una enfermedad autoinmune que emplea como herramienta de diagnóstico la biopsia del músculo y como objetivos específicos, describir las características histológicas de la dermatomiositis, identificar el procesamiento histológico y aplicación de las diferentes técnicas de diagnóstico clínico el cual se basan en la presencia de la debilidad muscular proximal y en el conjunto de hallazgos enzimáticos, electromiográficos, histológicos e inmunológicos. Se llegó a la conclusión que aunque es una enfermedad rara, la detección temprana y su tratamiento son importantes vías para disminuir la morbilidad de complicaciones sistémicas. La asociación con otros desórdenes del tejido conectivo y con malignidad, hacen de su diagnóstico algo particularmente importante para los médicos en la atención primaria, ya que se requiere el debido procesamiento y aplicación de las técnicas histológicas para que se pueda emitir un diagnóstico preciso para su posterior tratamiento y control de esta patología, favoreciendo al paciente en la conservación de la salud.

**Palabras claves:** Biopsias, Dermatomiositis, Histotecnología, Miopatía.



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO**  
**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**  
**ESCUELA DE CIENCIAS BIOMEDICAS Y TECNOLOGICA**  
**T.S.U. EN HISTOTECNOLOGIA**  
**TRABAJO MONOGRÁFICO**



**DIAGNOSIS OF INFLAMMATORY MYOPATHY, TYPE DERMATOMYOSITIS.**

**AUTORES:**

Conde Carmen  
Gauna Rosario  
Riera Endygmarr  
Sandoval Daniangel

**TUTOR :**  
ALCIRA ARGUELLO

**ABSTRACT**

The dermatomyositis is distinguished as an inflammatory myopathy, characterized as an auto immune disease of unknown etiology which shows skin and muscle diseases compromising other organs, the following monograph was performed in a bibliographical documentary way, in order to emphasize the general purpose the role of the histotechnologist in the diagnosis of inflammatory myopathy type dermatomyositis and it describing biopsies of muscle and skin as the main tool in the diagnosis and monitoring of multiple dermatosis, specifically in this pathology which you can define the developmental stage in which they find the disease, that's why taking the foundation of histotechnologist into account within the area of health sciences plays a key role and is of great importance to achieve effective results against this pathology, contributing to the health of patients, because depending on the knowledge possessed by the histotechnologist this may apply different processing techniques and colorings necessary to enable the medical anatomical pathologist and make a good microscopic study in which one can observe the histological changes conducting a fair and accurate diagnosis of lower margins for errors and provide better service, subsequently contributing to the necessary treatment on the patient and promoting health maintenance.

**Key Words:** Biopsies, Dermatomyositis, Histotechnology, Myopathy.

## INDICE

CARTA DE ENTREGA .....	ii
CARTA DE APROBACION.....	iii
RESUMEN.....	iv
ABSTRACT.....	v
ÍNDICE.....	vi
INTRODUCCIÓN.....	7
RESEÑA HISTORICA.....	10
ANTECEDENTES.....	10
TIPOS DE MIOPATÍAS.....	11
DIAGNOSTICO CLINICO.....	12
MANIFESTACIONES MUSCULARES.....	12
MANIFESTACIONES NO MUSCULARES.....	14
HISTOPATOLOGIA.....	16
TRATAMIENTO.....	19
CONCLUSIONES.....	21
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	23

## INTRODUCCION

El sistema inmunológico está compuesto por un grupo de células (linfocitos, monocitos y neutrófilos, principalmente) que se encuentran interconectadas por medio de una red y que producen diversas sustancias que se dirigen a través de la sangre a los diferentes órganos. Dichas sustancias pueden ser anticuerpos (producidos por los linfocitos B) o citoquinas (moléculas producidas por todas las células del sistema inmune), que tienen un papel fundamental en la defensa del organismo contra agentes externos, como infecciones causadas por virus, bacterias, hongos o tóxicos. El correcto balance del sistema inmunológico permite un adecuado funcionamiento de todos los órganos y sistemas, los cuales se encuentran protegidos frente a los daños que puedan causar aquellos agentes externos y nocivos. También pueden presentarse por un desbalance que genera una respuesta en contra de los diferentes órganos, células y tejidos, lo cual crea un ataque dirigido desde el sistema inmunológico hacia el propio organismo, razón por la cual reciben el nombre de enfermedades autoinmunes (EAI) y se les considera como “el enemigo interior”.<sup>1</sup>

En este caso, la respuesta es contra los componentes de nuestras propias células, especialmente contra unas sustancias del interior del núcleo, los ácidos nucleicos, aunque también aparecen otros autoanticuerpos (anticuerpos contra uno mismo), que reconocen otros elementos de nuestro organismo distintos de los ácidos nucleicos y se comportan frente a su propia piel, articulaciones, riñones, células de la sangre, etc. Como si se tratara de órganos ajenos trasplantados. Esta situación en la que un individuo reacciona contra su propio organismo, es lo que se llama autoinmunidad, que no es más que una inflamación.<sup>2</sup>

Ahora bien, las miopatías inflamatorias (o miositis) primarias constituyen un grupo de enfermedades musculares caracterizadas por su naturaleza inflamatoria (no infecciosa) y por afectar preferiblemente a los músculos estriado, es decir, a los responsables de la movilidad del cuerpo. Las miopatías inflamatorias, especialmente la dermatomiositis y la polimiositis, (enfermedades autoinmunes) se consideran enfermedades sistémicas, ya que afectan fundamentalmente al músculo estriado, con frecuencia también se dañan otras estructuras como

la piel (característica que define a la dermatomiositis), las articulaciones, el pulmón, el corazón o el aparato digestivo.

Con referencia a lo anterior, la dermatomiositis consiste en una enfermedad difusa e inflamatoria del músculo estriado asociado a síntomas cutáneos, de origen desconocido con una evolución que puede ser aguda, subaguda o crónica, quizás autoinmunitaria en su génesis, que compromete principalmente los músculos proximales. En conclusión, se denomina polimiositis cuando se respeta la piel y dermatomiositis cuando la polimiositis se asocia a una erupción cutánea característica. Se habla de 1 a 6 casos por cada millón de habitantes, predomina en el sexo femenino, es más común en jóvenes y niños entre los 5 y 15 años de edad o alrededor de la quinta década de la vida, además existe una asociación racial con los afroamericanos.<sup>3</sup>

La presente investigación tiene como objetivo general analizar la importancia diagnóstica de una miopatía inflamatoria de tipo dermatomiositis, la cual es una enfermedad autoinmune que emplea como herramienta de diagnóstico la biopsia del músculo y como objetivos específicos, describir las características histológicas de la dermatomiositis, identificar el procesamiento histológico y aplicación de las diferentes técnicas de diagnóstico clínico el cual se basan en la presencia de la debilidad muscular proximal y en el conjunto de hallazgos enzimáticos, electromiográficos, histológicos e inmunológicos. Esta investigación es de tipo bibliográfica, con un diseño documental y una modalidad de tipo monográfico que busca describir y explicar según los criterios pertenecientes a los documentos y fuentes de información tanto bibliográficos, como electrónicos y para ampliar los conocimientos ya existentes acerca de las características histopatológicas e identificar la técnica más adecuada para procesar una muestra biológica de piel y músculo y conocer la importancia de la biopsia en el diagnóstico de una miopatía inflamatoria tipo dermatomiositis.

El presente estudio representa un aporte social debido a que ofrece información relevante a toda la población en general y en especial al Histotecnólogo para que le sirva de orientación en cuanto al conocimiento de la dermatomiositis, la cual es una enfermedad autoinmune en la que se emplea como herramienta de diagnóstico la biopsia del músculo que sirve para determinar el origen del proceso de la enfermedad, lo que asegura el inicio de un tratamiento adecuado, esta se



realiza para evaluar el sistema músculo esquelético y detectar anomalías; y la biopsia de piel que está indicada en aquellas dermatopatías difusas, severas y en las sospechas de neoplasia. Estas requieren el debido procesamiento y aplicación de las técnicas histológicas para que el patólogo pueda emitir un diagnóstico preciso para su posterior tratamiento y control de la presente patología favoreciendo al paciente en la conservación de la salud.

## DESARROLLO

### Reseña Histórica

Las primeras descripciones son las de Wagner en 1863, “un caso de una rara enfermedad muscular”, y en un nuevo trabajo en 1886, donde emplea por primera vez la palabra polimiositis. Unverricht, en 1887 publica otro trabajo sobre este tema “Polimiositis aguda progresiva”, y en otro en 1891, utiliza por primera vez la palabra dermatomiositis. Estos autores las consideraron como las principales variantes de las ya conocidas miositis crónicas. Otro autor Oppenheim, en 1903, se refirió a las dificultades para diferenciar la dermatomiositis de la esclerodermia y en 1931 Heinrich Gottron hizo unas descripciones muy detalladas de las lesiones de la piel en la dermatomiositis. Unos cien años después de las primeras descripciones, en 1975 Bohan y Peter establecen los criterios diagnósticos (que aún se emplean) de estas enfermedades y describen claramente las diferencias entre dermatomiositis y polimiositis. <sup>2</sup>

### Antecedentes de la Investigación

Para el desarrollo de este trabajo, fue necesaria la investigación en libros, trabajos, especiales de grados e internet, que tuviesen una relación directa con el tema. Seguidamente se citan los autores e investigaciones que se consideran los precedentes inmediatos de este estudio.

Según Tallero, E (2011) quien presento su trabajo titulado “Nuevas estrategias en el diagnóstico de cáncer asociados a la dermatomiositis”. El objetivo general de la investigación fue estudiar las frecuencias de neoplasia en pacientes con dermatomiositis, atendidos en el hospital Vall d'Hebron de Barcelona, España y analizar sus características y su relación con la miopatía. Su metodología fue un estudio de investigación de tipo doctoral, descriptivo y observacional, el estudio se realizó en 85 pacientes adultos y las muestras tomadas fueron cutáneas y musculares para realización de biopsias y cribados de cáncer con tomografías, computarizadas, de los cuales se obtuvo como resultado que de los 85 pacientes seleccionados 80 cumplían con criterios de dermatomiositis “definitiva” y 5 dermatomiositis “probable” únicamente en 3 de los 85 pacientes seleccionados no se le había realizado biopsia muscular, mientras que en otros 7 casos el resultado de la misma

había sido “no concluyente”, por lo que esto determina que el diagnóstico de cáncer constituye un indicador de mal pronóstico en pacientes con dermatomiositis y se relaciona con una parte importante que influye en la mortalidad, se estima que el porcentaje de mortalidad oscila entre un 15% y un 50% según series. La afectación inflamatoria del músculo y piel parece originarse por una reacción inmunológica cruzadas entre antígenos de tejido tumoral y del musculo. Este trabajo aporta datos teóricos y da descripción de los grados de afección de esta miopatía al presentar un cáncer, estudios que se siguen por medio de las pruebas realizadas. <sup>3</sup>

### **Tipos de miopatías inflamatorias**

La dermatomiositis (DM) y la polimiositis (PM) son las principales miopatías inflamatorias idiopáticas, estas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades de etiología desconocida que se caracterizan por la existencia de una lesión inflamatoria muscular, asociada a necrosis de células musculares, lo cual se traduce clínicamente como debilidad muscular. Ambas enfermedades son consideradas por algunos autores como formas de expresión diferentes dentro del espectro de un mismo proceso patológico, diferenciándose por la manifestación o no de lesiones cutáneas. Sin embargo, se han demostrado diferencias significativas en los cambios anatomopatológicos y en el fenotipo del infiltrado inflamatorio de las lesiones musculares de ambos procesos, las cuales sugieren diferentes mecanismos patogénicos entre ellos. <sup>4,5</sup>

La dermatomiositis se distingue por ser una miopatía inflamatoria, y por su afección cutánea característica permitiendo efectuar su diagnóstico aun antes de presentarse la afectación muscular. La posible asociación de la dermatomiositis a neoplasias internas, el compromiso de órganos y las posibilidades evolutivas despierta el interés de médicos dermatólogos, aunque se trata de una enfermedad poco frecuente, con una prevalencia de 1 a 10 casos diagnosticados por cada millón de habitantes de edad adulta, y 1 a 3 casos diagnosticados por cada millón de habitantes en niños; el reconocimiento temprano y el tratamiento oportuno son importantes ya que representan maneras de disminuir la morbilidad y las complicaciones sistémicas. <sup>5,6</sup>

## **Frecuencia Edad y Sexo**

En cuanto a la edad, existen dos picos de máxima incidencia: uno en la infancia, en individuos generalmente menores de 10 años (DM juvenil) y otro entre los 45 y 60 años (DM del adulto). En ambos casos hay un mayor predominio en mujeres respecto de los varones, pero las diferencias de incidencia por sexo desaparecen al aumentar la edad y cuando la enfermedad se asocia a malignidad. La etiopatogenia de la dermatomiositis continúa siendo un enigma. Se cree que esta enfermedad sistémica, que afecta en forma característica la piel y el músculo posee una base autoinmune, aunque la identidad del posible error inmunológico implicado aún permanece desconocida.<sup>7</sup>

## **Diagnóstico Clínico**

### **Manifestaciones musculares**

La afectación muscular se manifiesta por una debilidad progresiva que afecta fundamentalmente a los músculos estriados del tronco y de las cinturas escapular y pélvica. Estos músculos se afectan con anterioridad y con mayor frecuencia que los periféricos y por ello las acciones que requieren del uso de dicha musculatura se debilitan prematuramente, mientras que las acciones motoras finas que dependen de la fuerza de la musculatura distal lo hacen tardíamente. El paciente suele consultar por presentar dificultad para levantarse de sillas bajas y para subir escaleras, o incapacidad para mantener los brazos elevados lo cual dificulta tareas habituales como el peinado, afeitado, ducha, etc. La debilidad muscular se caracteriza por ser de instauración subaguda (en semanas o meses), en ocasiones insidiosa, pero raramente aguda. Es constante y progresiva, a diferencia de otros procesos como la miastenia gravis que presenta un curso intermitente. Prácticamente es siempre bilateral y simétrica. Los reflejos músculo tendinosos están preservados, salvo en músculos gravemente afectados y atróficos.

### **Manifestaciones Cutáneas**

La dermatomiositis presenta unas manifestaciones cutáneas patognomónicas (pápulas de Gottron y eritema en heliotropo), sin las cuales no se puede establecer un diagnóstico de certeza

### **Las pápulas de Gottron,**

Manifestación patognomónica, se presentan en un 70% de los casos. Es un eritema maculopapular situado sobre prominencias óseas, como los nudillos, los codos y las rodillas, y en las áreas periungueales. Las lesiones iniciales son pequeñas y discretas pero a medida que pasa el tiempo aumentan de tamaño y confluyen formando placas eritematosas o violáceas, descamativas y con telangiectasias en su superficie. Estas placas formadas por la evolución de las pápulas de Gottron reciben el nombre de signo de Gottron. En algunas ocasiones las placas desarrollan pequeñas cicatrices, y con el tiempo las lesiones se hacen atróficas y despigmentadas.<sup>5</sup>

### **Eritema en heliotropo**

Es un signo distintivo de este proceso patológico que se observa hasta en el 60% de los pacientes, y que consiste en un eritema de los párpados y la zona periorbicular, que ocasionalmente se extiende a las regiones malares frontales o temporales, de coloración rojo- violáceo. La intensidad del eritema puede variar en cuestión de horas, y no es infrecuente observar un marcado edema de los párpados y los tejidos periorbitales.

### **Eritema difuso de áreas fotoexpuestas (fotosensibilidad)**

Es una manifestación menos específica que se observa hasta en el 30% de los pacientes como un eritema difuso especialmente distribuido por la piel fotoexpuesta de la cara, el cuello, la raíz de las extremidades y el tronco. En algunos pacientes este eritema puede desarrollarse en otras superficies como los codos, las rodillas, las áreas maleolares o la cara anterior del tórax (dibujando una “V”). Este eritema suele exacerbarse tras la exposición a radiaciones solares, puede ser difícil de identificar en pacientes de piel oscura y, en ocasiones, es tan tenue, transitorio o inaparente que pasa inadvertido. Ocasionalmente, las áreas afectadas se muestran edematosas, y también es posible el desarrollo de lesiones más crónicas y maculares, así como cambios poiquilodermiformes en el tronco y la raíz de las extremidades.

### **Alteraciones periungueales**

Aparte de las pápulas de Gottron en el área periungueal, se puede observar un eritema difuso y brillante con dilataciones irregulares y tortuosas de las asas capilares del lecho ungueal, visibles en la capilaroscopia o a simple vista.

### **Manos de mecánico**

Manifestación clínica muy característica de los pacientes con dermatomiositis. Consiste en la presencia de una hiperqueratosis de las caras laterales y palmares de los dedos que determina una rugosidad y el desarrollo de fisuras con líneas horizontales irregulares de aspecto sucio. Ante esta manifestación es primordial descartar un componente traumático local o una exposición laboral que justifiquen dicha apariencia.

### **Eritema del cuero cabelludo y alopecia**

Es posible la aparición de un eritema y alopecia difusos del cuero cabelludo. Las manifestaciones eritematosas citadas en las diferentes localizaciones pueden, con el tiempo, curar dejando eritemas telangiectásicos reticulados con áreas de atrofia y cicatrización que, en ocasiones, muestran cambios de hiper e hipopigmentación de aspecto poiquilodermiforme.

### **Edema**

Aparte del edema orbitario y periorbicular, los pacientes presentan con frecuencia edema en las manos, los brazos y ocasionalmente en importantes áreas del tronco, generalmente asociado con eritema de la región dorsal de los antebrazos o la parte superior del tronco. <sup>5</sup>

### **Manifestaciones no musculares ni cutáneas**

#### **Síntomas generales**

En el curso de la enfermedad es frecuente la presencia de síntomas generales, que se han descrito asociados con la clínica muscular y cutánea (mal estado general, fiebre y pérdida de peso) y son más frecuentes en pacientes con síndrome de solapamiento con otras enfermedades autoinmunes sistémicas.

#### **Manifestaciones respiratorias**

Es posible el desarrollo de una dificultad respiratoria secundaria a afección de los músculos intercostales y del diafragma. Esta dificultad ventilatoria puede determinar, junto con un trastorno en la deglución por afección de la musculatura faringoesofágica, una mayor predisposición a las neumonías por aspiración y una progresiva hipoxemia en pacientes con

miositis intensa. Por otro lado, la dermatomiositis puede producir una enfermedad pulmonar intersticial responsable de la aparición de tos no productiva y disnea progresiva con un patrón radiológico de infiltrado intersticial que evoluciona hacia una gradual fibrosis pulmonar

### **Manifestaciones digestivas**

Hasta en un 30% de los pacientes se ha descrito la afección de la musculatura estriada y lisa del tercio proximal y la parte distal del esófago, lo que justifica tanto el desarrollo de divertículos esofágicos y la presencia de reflujo gastroesofágico como la clínica de disfagia que se describe hasta en el 50% de los pacientes. La presencia de disfagia se considera un marcador de mal pronóstico. La participación de la musculatura lisa del tubo digestivo es responsable de una disminución de la actividad peristáltica intestinal, desarrollándose en ocasiones divertículos colónicos.

### **Manifestaciones articulares**

Las artralgiás son un síntoma temprano de dermatomiositis hasta en el 30% de los pacientes. Pueden evidenciarse bursitis recurrentes de hombros y caderas, derrames articulares y en ocasiones, artritis inflamatorias discretas, pero es excepcional el desarrollo de artritis erosivas. Las artralgiás y las artritis suelen ser simétricas y la intensidad de las artritis tiende a disminuir a medida que progresa la debilidad muscular, excepto en los pacientes con síndromes de solapamiento, en los que puede ser crónica. Los pacientes con artritis presentan con frecuencia afección pulmonar. Las contracturas musculares son especialmente frecuentes en la dermatomiositis de la infancia.

### **Manifestaciones cardíacas**

La frecuencia de afección miocárdica en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas varía según las series, en función de la meticulosidad con la que se investigan las alteraciones cardiológicas. Hasta en un 40% de los pacientes se ha descrito la aparición de miocarditis, fibrosis miocárdica y trastornos de la conducción. <sup>5</sup>

## HISTOPATOLOGÍA

**Microscópicamente**, las lesiones cutáneas se caracterizan por hiperqueratosis variable con acantosis (en pápulas de Gottron) o con atrofia epidérmica y degeneración vacuolar de la capa basal. En la dermis se observa ectasia vascular, infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y depósito de ácido hialurónico. En el tejido subcutáneo puede haber áreas de paniculitis asociadas con degeneración mucoide de células adiposas (en lesiones precoces) o focos de calcificación (en lesiones antiguas). No obstante, para efectuar el diagnóstico de dermatomiositis se requiere observar necrosis segmentaria de fibras musculares esqueléticas, que se manifiesta por pérdida de la estriación del músculo, fagocitosis de los fragmentos musculares degenerados e hialinización eosinófila de fibras musculares, así como, infiltrado inflamatorio mononuclear intersticial, entre fibras musculares y alrededor de los vasos. Las lesiones más antiguas muestran un cuadro inespecífico de atrofia de fibras musculares y fibrosis intersticial difusa con escasa inflamación.<sup>8</sup>

## Diagnósticos diferenciales

### Técnicas Diagnosticas

1. **Enzimas musculares.** Las enzimas musculares elevadas, la creatinfosfoquinasa (CPK) fracción MM, las transaminasas (ALT y AST), la deshidrogenasa láctica y la aldolasa, se relacionan con el daño muscular. Sus fluctuaciones se correlacionan con el estado clínico y puede elevarse meses antes de que haya manifestaciones clínicas. La presencia de CPK elevada se relaciona con el peor pronóstico y se asocia con enfermedad pulmonar y con malignidad.
2. **Electromiografía.** Muestra potenciales de unidades motoras cortas, polifásicas y fibrilaciones. En el 10 al 15% de los pacientes puede ser normal.
3. **Resonancia magnética.** La RM con técnica de supresión grasa en T2 es útil en las miopatías inflamatorias. Identifica claramente los músculos afectados.
4. **Velocidad de sedimentación globular (VSG).** Si supera los 35 mm/h se relaciona con malignidad.



5. **Biopsia muscular.** Esta prueba permite establecer el diagnóstico definitivo de las miositis y excluir otras enfermedades neuromusculares. Cada una de estas entidades se caracteriza por presentar unas manifestaciones o cambios histológicos característicos que resultan de la combinación de tres procesos histopatológicos básicos: necrosis segmentaria de fibras musculares, inflamación intersticial y vasculopatía. Para que la biopsia muscular sea diagnóstica es fundamental seleccionar un musculo moderadamente afectado en base a los hallazgos clínicos y de electromiografía. Los músculos más afectados son habitualmente los de las cinturas escapular y pélvica y los de las raíces de las extremidades. Dado que los cambios anatomopatológico musculares de las miopatías inflamatorias idiopáticas son parcheados, se puede conseguir una mayor rentabilidad diagnóstica practicando biopsias de dos grupos musculares afectados y realizando cortes seriados tanto transversales como longitudinales de todas las muestras. El tejido que se obtiene, debe colocarse inmediatamente en una gasa húmeda para evitar resequedad y esperar aproximadamente 30 minutos sin manipular antes de procesarlo, para evitar los artificios de contracción. Las coloraciones histológicas recomendadas son Hematoxilina y eosina, permite observar inflamación perifascicular y atrofia, infiltrado linfocitario perivascular e intersticial, daño vascular, isquemia y necrosis de la fibrina segmentaria; y el Tricrómico de Masson para definir la cantidad y localización de la fibrosis.<sup>5</sup>

La biopsia de músculo no solo sirve para confirmar la presencia de una afectación muscular y establecer el diagnóstico de polimiositis, DM o miositis a cuerpos de inclusión, sino también para excluir otras enfermedades neuromusculares. Los elementos que permiten el diagnóstico de una miopatía inflamatoria en la microscopía óptica son: 1) infiltrados de células inflamatorias en el tejido muscular: 2) fibras musculares en degeneración, necrosis, fagocitosis y regeneración:3) Incremento del tejido conjuntivo endo y perimisial.<sup>8</sup>

6. **Biopsia cutánea.** Las alteraciones anatomopatológicas de las biopsias de lesiones cutáneas de dermatomiositis dependerán del estadio evolutivo de la enfermedad. En la epidermis se observa una degeneración vacuolar de la capa basal con degeneración de la membrana basal. Se objetiva un infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario, con histiocitos, células plasmáticas y, ocasionalmente, eosinófilos, de predominio perivascular y un edema de la dermis y afecta a todos

los estratos de la dermis. Es frecuente hallar depósitos dérmicos de mucina que son relativamente específicos de este proceso. El tejido celular subcutáneo puede presentar también infiltrados inflamatorios linfocitarios o degeneración mucoide. La epidermis se atrofia, con el consiguiente aplanamiento de los procesos interpapilares e incrementos en los depósitos de melanina en la capa basal. Se observa, además, engrosamiento, homogeneización y esclerosis de la dermis, con engrosamientos de las paredes vasculares. 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.<sup>5</sup>

### **Pasos para el estudio de los tejidos al microscopio**

Es importante tener en cuenta los conocimientos necesarios del procesamiento histológico de una muestra, este proceso abarca desde el momento en que se toma el material hasta que el preparado puede observarse. De acuerdo a la procedencia de los tejidos y la finalidad de su estudio es posible distinguir entre material histológico y material anatomopatológico. Se denomina material histológico a toda muestra de tejidos obtenida de un individuo o animal sano (o experimentalmente sometido a un determinado tratamiento) con la finalidad de investigar su estructura normal y/o los cambios producidos en la morfología como consecuencia de algún tratamiento. El material anatomopatológico está constituido por muestras procedentes de individuos o animales enfermos utilizadas para el diagnóstico y/o la investigación etiológica (origen-causa) de la enfermedad.<sup>9</sup>

Los tejidos para estudio histológico se obtienen habitualmente a partir de autopsias: en medicina el término se aplica al conocimiento de la causa de la muerte; Biopsias: es una porción de tejido obtenida de un individuo vivo para su estudio histológico o anatomopatológico. Las biopsias tienen como objetivo fundamental el diagnóstico de una patología que no se ha podido diagnosticar por los métodos clínicos habituales; Extendidos citológicos: es un conjunto de células independientes procedentes de un tejido y extendidas sobre un portaobjeto formando una capa delgada y que permite su observación microscópica, a este paso se le conoce como toma de muestra. Tomando en cuenta la patología tomada por los investigadores, la DM se procede con la

biopsia de piel es uno de los exámenes complementarios más valiosos con que cuenta el dermatólogo. Los pasos son los siguientes: fijación, inclusión, corte y tinción.<sup>9</sup>

## **Tratamiento**

Los corticoides orales son la primera línea del tratamiento. Se recomienda una dosis inicial de prednisona de 0.5 a 1.5 mg/kg/día, que se mantiene hasta que la CPK se vaya normalizando y en este momento se inicia la disminución de la dosis hasta que finalmente se establece una dosis de 5 a 10 mg/día durante un año. Si no ocurre mejoría del estado muscular al tercer mes se debe usar otro inmunosupresor. El metotrexato es el primer tratamiento adyuvante recomendado. Se recomienda iniciar con dosis de 7.5 a 10 mg/semana hasta llegar a un total de 25 mg/semana. La azatioprina es otra alternativa pero el inicio de acción es más lento, se administra en dosis de 2 a 3 mg/kg/día, con reducciones mensuales de 25 mg, hasta llegar a la dosis de mantenimiento de 50 mg/día.<sup>15</sup> La ciclofosfamida se utiliza sobre todo en casos de enfermedad pulmonar intersticial, se usa junto con prednisona a dosis de 0.5 a 1 g/m<sup>2</sup>.

La ciclosporina ha sido usada con buenos resultados en casos refractarios a dosis de 2.5 a 10 mg/kg. En los últimos años se ha demostrado la efectividad de las inmunoglobulinas intravenosas, su inconveniente es su alto costo. A menudo las lesiones cutáneas son refractarias al tratamiento, los antimaláricos, en especial la hidroxicloroquina, son de elección a dosis de 200 a 400 mg al día. El metotrexato a dosis de 2.5 a 3 mg/semana sólo y/o junto con el mofetilato han sido útiles para el tratamiento de lesiones cutáneas resistentes al manejo convencional. También se han reportado buenos resultados con la dapsona. Para tratar la calcinosis se han utilizado, por su efecto quelante, el hidróxido de aluminio, el probenecid, el ácido potásico para-amino-benzoico, la warfarina, el EDTA, la colchicina y el diltiazem.<sup>10</sup>

## **PRONÓSTICO**

La expectativa de vida a 5 años es del 80%, y a 8 años del 73%. Si el anti SRP es positivo, el pronóstico a 5 años es pobre (30% de supervivencia), si el anti sintetasa es positivo la expectativa de vida a 5 años es moderada (más del 65%), si hay anti M1-2 se infiere buen pronóstico a 5 años

(más del 90% de supervivencia). Las principales causas de muerte son por malignidad, alteraciones pulmonares y por iatrogenia. <sup>10</sup>

## CONCLUSIONES

La dermatomiositis (DM) es un proceso inflamatorio de base autoinmune caracterizado por debilidad muscular proximal y simétrica y lesiones cutáneas características, estas lesiones generalmente son la debilidad muscular, la cual se va instaurando lentamente y la persona se quejará de dificultad para subir las escaleras, dificultad para vestirse y sobre todo cansancio. En algunos casos el cansancio se acompaña de mialgias e incluso palpación muscular dolorosa. En un 10% de los casos se produce afectación de la musculatura orofaríngea con disfagia y disfonía (voz nasal). Este signo es potencialmente peligroso pues puede darse incluso atragantamiento por aspiración y bloqueo de las vías aéreas superiores. Todo esto se acompaña de lesiones cutáneas que en la mayoría de los casos precede a la afección muscular y con el tiempo y la evolución de la enfermedad se hacen poiquilodermiformes, se observa en la misma lesión zonas de hiperpigmentación, atrofia y telangiectasias.

Aunque es una enfermedad rara, la detección temprana y su tratamiento son importantes vías para disminuir la morbilidad de complicaciones sistémicas. La asociación con otros desórdenes del tejido conectivo y con malignidad, hacen de su diagnóstico algo particularmente importante para los médicos en la atención primaria. Su etiología se mantiene desconocida, por lo tanto, es de vital importancia para el médico, el reconocimiento de las manifestaciones cutáneas en dermatomiositis, con el fin de hacer un diagnóstico oportuno de la enfermedad y emprender un tratamiento efectivo para evitar complicaciones futuras.

## RECOMENDACIONES

Ya que un diagnóstico oportuno de la enfermedad podrá emprender un tratamiento efectivo, se recomienda:

- 1) Tener en cuenta los conocimientos necesarios del procesamiento histológico de una muestra, este proceso abarca desde el momento en que se toma el material hasta que el preparado puede observarse.
- 2) Es fundamental que el Histotecnólogo esté familiarizado no sólo con los aspectos clínicos sino que debe conocer la estructura microscópica de la piel, así como las variaciones regionales de las manifestaciones cutáneas.
- 3) Es necesaria la cooperación del médico en suministrar suficiente información, una historia clínica concisa pero completa, es de inestimable valor. Señalar la edad del paciente, tiempo de evolución de las dermatosis, cual es el diagnóstico o los diagnósticos planteados, esto permite al patólogo descartar alguno de ellos.

## REFERENCIAS

- 1) Anaya, J. Las Enfermedades autoinmunes tienen un mismo origen. Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud Universidad del Rosario Programa de divulgación Científica [Internet] (2010) Disponible [http://www.urosario.edu.co/urosario\\_files/72/725b0a40-320d-480c-bfbf-d6750b84b08d.pdf](http://www.urosario.edu.co/urosario_files/72/725b0a40-320d-480c-bfbf-d6750b84b08d.pdf). Consultado 11-12-15
- 2) Sánchez, J. Castillo, M. García, F. Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Edición Asociación de autoinmunes y Lúpicos de Sevilla ALUS. 2010. P. 23-98. Disponible <http://alusevilla.org/wp-content/uploads/2011/04/Manual.pdf>
- 3) Arguello, D. Baumgartner , M. Dermatomiositis. REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTRO AMERICA LXIV (578) 2007. P.53-55. Disponible: <http://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/578/art11.pdf>
- 4) Valeria C, Tesis de postgrado Dermatomiositis, 2010.
- 5) Campora, A Red, G. Cervera, R Dermatomiositis y polimiositis. Servicio de Dermatología. Servicio de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínico. Barcelona. España. 2011 Disponible <http://www.jano.es/ficheros/sumarios/1/65/1492/43/1v65n1492a13053161pdf001.pdf>
- 6) Koler Ric Antony, Montemarano Andrew. Dermatomyositis. Am Fam Physician 2001; 64:1565-72.
- 7) Gaubitz M. Epidemiology of connective tissue disorders. Rheumatology. 2006. P. 45:iii3–iii4.
- 8) E. Herrera, E. Frieyro, M. Matilla, A Dermatología. Correlación clínica y Patológica. P. 118 Disponible: <http://www.menarini.es/images/dermatopatologia/Derma026.pdf>

9) Selaya G, Carranza M. Histotecnología aplicada al procesamiento y diagnóstico de los tejidos animales. Guía de contenidos teóricos-prácticos. Universidad Nacional de Córdoba. Argentina 2015; 5-6.

10) López, L. Martínez, V. Ramos, A. Arias, C. Champet , A. Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos. Rev Cent Dermatol Pascua • Vol. 15, Núm. 3 • Dic 2006. Disponible: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2006/cd063p.pdf>