

ASPECTOS NEUROLOGICOS DE LA DERMATOMIOSITIS

Dr. IGNACIO DE GISPERT CRUZ

Jefe del Departamento de Neurología de la Clínica Médica Universitaria B
y del Servicio de Neurología del Hospital de San Juan de Dios.

Es una enfermedad poco frecuente, pero que a menudo se ha confundido con la poliomielitis y diversos procesos atróficos de los miembros. También es frecuente el error diagnóstico con la parálisis bulbar progresiva y con la miastenia. Existen descripciones de la enfermedad a finales del siglo pasado (HEPP, UNVERRICHT, GOWERS), citándose sólo excepcionalmente en la obra de neurología de OPPENHEIM. Más recientemente se han ocupado de este tema WILSON, KEIL, MATTHEWS, BURNE y otros.

Es sumamente difícil establecer una división precisa entre neuromiositis, miositis pura, miofibrositis y dermatomiositis propiamente dicha, ya que todo depende de la extensión de las lesiones, también sumamente difíciles de precisar.

Etiología

Se desconoce por completo la causa de la enfermedad, aunque parece más probable tenga un origen infeccioso que degenerativo. Es raro que evolucione de una manera aguda, adoptando casi siem-

pre un carácter crónico. El sexo no parece tener influencia alguna, pudiendo presentarse en todas las edades.

En estos últimos años se ha discutido la especificidad de la dermatomiositis, que ha querido identificarse con otras afecciones, como la esclerodermia y lupus eritematoso. Es evidente la existencia de casos en que la sintomatología esclerodérmica domina el cuadro por su extensión e intensidad. Clínicamente, sin embargo, al menos por lo que se refiere a nuestra experiencia, ofrece una diferencia clínica considerable con las formas de dermatomiositis en que la sintomatología esclerodérmica ha de considerarse más bien como frustrada.

La idea de la dermatomiositis como una enfermedad sistematizada ha de rechazarse, ya que, además de músculos y piel, pueden afectarse los tejidos más diversos. Entre ellos se encuentran diversas vísceras, como riñón, hígado, bazo, retina, tejido linfático con frecuentes adenopatías, articulaciones (confusión diagnóstica con la poliartrosis crónica infantil), etc.

Sintomatología

Es casi constante que los primeros síntomas de la enfermedad vayan precedidos de un proceso infeccioso agudo, poco definido, pero lo suficientemente intenso para que el paciente lo recuerde. Dos síntomas suelen señalar el comienzo de la enfermedad, pudiendo coincidir o precederse: la disfagia y la debilidad de las extremidades inferiores. A menudo las algias musculares van precedidas de edema, erupciones cutáneas o de un comienzo de esclerodermia.

En los casos en que se afectan los pares craneales son frecuentes la diplopia con o sin estrabismo, ptosis uni o bilateral, en que el aspecto del paciente recuerda al miasténico o a la oftalmoplejía nuclear progresiva. En una de nuestras observaciones, la disfagia se añade al estrabismo y a la ptosis.

Cuando se afectan los músculos de la cara existe una paresia facial doble, que asemeja a la máscara leprosa, pudiendo asociarse a la paresia de la lengua y músculos de la masticación. La voz se vuelve débil y bitonal si se afectan las cuerdas vocales, observándose también, con relativa frecuencia, disnea por alteración de los músculos de la respiración. Un carácter importante de estos trastornos es que a menudo ofrecen remisiones marcadísimas y hasta desaparición total o parcial. Ello permite diferenciarlos de las parálisis por otros procesos miopáticos progre-

sivos o por alteración de los núcleos motores mesencefálicos. En una de nuestras observaciones citadas, el embarazo influyó favorablemente sobre la disfagia y paresia del paladar, no modificándose, en cambio, la ptosis.

Las lesiones cutáneas pueden ser tan escasas que dificulten considerablemente el diagnóstico. A veces sólo una simple mancha eritematosa o nódulos esclerodérmicos que fácilmente pasan inadvertidos. El edema subcutáneo ha de investigarse siempre, especialmente en los tejidos periorbitarios. Es posible, finalmente, que la enfermedad se inicie por trastornos de la deglución o parálisis oculares, sin que existan todavía alteraciones cutáneas apreciables. A la inversa, graves lesiones dermatomiosíticas, verdadera esclerodermia generalizada, puede existir sin manifestaciones neurológicas.

A las lesiones cutáneas se asocia la atrofia muscular, a menudo acompañada de edema. Al principio, los músculos suelen ser blandos, pero en período avanzado adquieren una dureza lesional, originando frecuentemente contracturas.

Entre los exámenes complementarios la radiografía puede revelar los nódulos calcáreos, especialmente en las extremidades. En la sangre se observaría eosinofilia en aproximadamente la mitad de los casos con frecuente aumento de la velocidad de sedimentación. La

creatinuria es constante y se discute la existencia de alteraciones del metabolismo de los hidratos de carbono.

Aparte de las lesiones cutáneas que no hemos de describir, el examen histológico de los músculos y nervios periféricos no da ningún dato específico. Se trata de una atrofia simple parecida a la que se observa en la miastenia, miopatía tirotóxica y otras afecciones similares, observándose fragmentación de las fibras musculares, infiltración de células redondas a menudo perivasculares y aumento de los núcleos del sarcolema y tejido intersticial.

Diagnóstico

El *diagnóstico* habrá de basarse en las alteraciones cutáneas y musculares. En las formas atípicas habrá de pensarse en esta afección en los casos de polineuropatías de evolución lenta con dolores espontáneos. También los casos de disfagia que no se expliquen por una miastenia (prueba de la prostigmina) o por una parálisis bulbar progresiva. Con la miastenia, tanto en las formas bulbares como oculares, el carácter diagnóstico diferencial más importan-

te es la desaparición de trastornos con el descanso, por ejemplo, por la mañana al levantarse. En la miastenia faltaría el carácter persistente de las parálisis, que si bien pueden remitir en la dermatomiositis lo hacen de una manera lenta y progresiva.

Finalmente habrá de tenerse en cuenta para el diagnóstico diferencial las diversas miopatías, especialmente en las formas de dermatomiositis con localización proximal de las atrofias.

En general, el pronóstico suele ser más grave en los casos agudos que en los de evolución lenta, en que son posibles las remisiones totales o parciales. El restablecimiento total ha de considerarse, sin embargo, como excepcional. Según SHEARD, la mortalidad sería de un 50 a 60 por 100.

En cuanto al *tratamiento*, se han referido algunos buenos resultados del empleo del ácido para-amino-benzoico, así como del A.C.T.H. y cortisona. Con estos últimos medicamentos, sin embargo, hay que tener siempre en consideración la posibilidad de una agravación. En una de nuestras observaciones hemos empleado la hidrazida del ácido nicotínico con resultado más bien favorable.