

Polimiositis/dermatomiositis y embarazo. Informe de un caso

M. C. Ricardo Alberto **Ybarra-Yee**,* Tte. Cor. M. C. Manuel **Villa-Juárez****

Hospital Militar Regional de Guadalajara, Jalisco.

RESUMEN

La polimiositis/dermatomiositis (PM/DM) es una enfermedad inflamatoria difusa del músculo estriado con una incidencia estimada de 1 en 280,000. La frecuencia en las mujeres es el doble que en los varones, con una incidencia pico en la quinta y sexta décadas de la vida. Aún se desconoce la etiología de la polimiositis/dermatomiositis (PM/DM) pero hay evidencias que avalan la participación de factores inmunológicos en su patogenia. La afección principal es a nivel de piel y de los músculos, con las variantes de ser un proceso inflamatorio agudo, subagudo y crónico. Desde el punto de vista clínico la polimiositis/dermatomiositis se presenta con debilidad muscular proximal, simétrica de intensidad variable de comienzo agudo o gradual, con el rash típico de dermatomiositis o sin él. Se encuentra frecuentemente el fenómeno de Raynaud y se reporta artritis leve en un tercio de los pacientes. El hallazgo de laboratorio como aumento de la eritrosedimentación, leucocitosis son inespecíficos. El diagnóstico de polimiositis/dermatomiositis se basa en las características clínicas de debilidad muscular con rash, aumento de las enzimas musculares y los hallazgos electromiográficos y de biopsia típicos. En la literatura sólo existen reportados 18 casos de polimiositis/dermatomiositis y embarazo. El tratamiento incluye medidas de sostén, como el reposo, fisioterapia y analgésicos, los corticoesteroides continúan siendo los fármacos de elección para esta enfermedad.

Palabras clave: polimiositis, dermatomiositis, embarazo, enzimas, electromiografía, biopsia, corticoesteroides.

Polymyositis/Dermatomyositis and pregnancy. Case report

SUMMARY

Polymyositis/Dermatomyositis (PM/DM), a diffuse inflammatory miopathy with an estimated incidence of 1:280,000 cases. The frequency in women it's 2:1 compare to men, with a higher incidence on the 5th and 6th decade of life. The PM/DM has uncertain etiology but exist some information that involves the participation of immunologic factors on it's pathology. The principal affection appears on skin and smooth muscle, with some variants the divides this pathology in acute, sub acute and chronic process. Clinically the disease is characterized by symmetric muscle weakness on the proximal area of the extremities with variable intensity and degrees of pain, sometimes also appears the typical rash on eyes, face and limbs, we can also finde the Raynaud's phenomenon. These pathology its reported as a mild arthritis on 1/3 of the patients. The laboratory findings include an increase on the erythrocyte sedimentation rate and in the WBC count, but these are unspecific. The diagnostic of PM/DM it's based in the clinical characteristics of muscle weakness with rash, enzyme increase, EMA and biopsies findings.

We only find 18 case reports of PM/DM and pregnancy. The treatment includes palliative measures like absolute rest and physiotherapy, analgesic and steroids continue to be the first election drugs for these pathology.

Key words: Polymyositis, dermatomyositis, pregnancy, enzymes, electromyography, biopsy and steroids.

Descripción del caso clínico

Femenino de 26 años, con AHF: padre con DM, tía paterna con cardiopatía no especificada, resto negados. APNP sin importancia, grupo A Rh(+). APP en 1984 a los 10 años de edad ingresa al Servicio de Dermatología por presentar dermatosis que afectó toda la superficie corporal, simétrica, constituida por eritema generalizado, con superficie áspera, dura, escamosa, edematosa con manchas hipocrómicas e hiperocrómicas, dolorosa a la palpación, de bordes y límites

* Residente de 3er año del Hospital Militar Regional de Guadalajara, Jalisco.

** Jefe del Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Militar Regional de Guadalajara Jalisco.

Correspondencia:

Tte. Cor. M.C. Manuel Villa-Juárez

Medrano # 701 esq. Belisario Domínguez
Guadalajara, Jalisco

Recibido: Abril 18, 2000.

Aceptado: Enero 4, 2001.

imprecisos de aspecto evolutivo irregular y con huellas de rascado. A la exploración física temperatura de 38 °C, piel anhidrótica dura, edematosa en cara, tronco y extremidades, con algunas escamas en miembros inferiores bilaterales, respetando ingles y cara interna de brazos, edema palpebral, con manchas violáceas en ambos ojos, dificultad para los movimientos activos voluntarios, con diagnósticos probables: 1) Lupus eritematoso sistémico. 2) Dermatitis generalizada en estudio. Se solicitaron CPK = 96 U/L (normal hasta 50 U/L), TGP 18 U/L (normal de 13-17), TGO 37 U/L (normal hasta 12 U/L), plan prednisona y reposo absoluto.

En su evolución continuó con edema facial y de extremidades superiores, eritema generalizado, con manchas hipercrómicas e hipocrómicas, mialgias generalizadas, disfagia a sólidos, incapacidad para movimientos voluntarios, hipertermia y cefalea frontal. Se continuó manejo con prednisona, ácido acetil salicílico, penprocilina, mebendazol, disfosfato de cloroquina, loción con urea al 10% y dexclorferinamina, se toma biopsia de piel reportándose: epidermis con hiperplasia de células claras, dermis superficial con telangiectasias y melanófagos, infiltración linfocitaria discreta con imagen correspondiente a melanodermatitis (como las que acompañan en ocasiones a la dermatomiositis o a la esclerodermia pero de ninguna manera por esta lesión se puede llegar al diagnóstico nosológico de dermatomiositis).

En su evolución la paciente continuó con mejoría clínica egresándose, y a los 14 años en 1987 reingresa por taquicardia y recaída del mismo cuadro clínico, valorándose y concluyendo en el diagnóstico de aumento en el automatismo cardiaco sin repercusiones clínicas por lo que se continúa con el mismo manejo a base de prednisona, presentando nuevamente mejoría clínica y siendo egresada. A los 16 años en 1990 ingresa por presentar componente dermatológico muscular reactivo, con lesiones eritematosas diseminadas en cara tronco y muslos, edema periorbitario, heliotropo, dolor a la palpación muscular generalizada, se maneja con el plan de metotrexato cada semana y prednisona 7.5 mg cada 24 horas, CPK de control 70 U/L, presentando mejoría clínica, continuando con el mismo manejo hasta 1997 (23 años) donde es suspendido, acudiendo al Servicio de Gineco-Obstetricia en el Hospital Militar Regional de Guadalajara por esterilidad primaria con un año de inicio de vida sexual activa, se programa para laparotomía exploradora por factor tuboperitoneal, realizándose salpingoovariolisis bilateral, con comprobación positiva de la permeabilidad tubaria.

Acude nuevamente al servicio por presentar amenorrea de 10 4/7 semanas, con control intramuros de 13 citas, cursando con infección de vías urinarias en la semana 23 2/7, manejada con nitrofurantoína 100 mg VO por 10 días, en la semana 32 4/7 se solicitó CPK de 19 U/L, TGO 20 U/L, TGP 10 U/L, aldolasa 6 U/mL (normal 3-8 m/h), factor reumatoide negativo, electrocardiograma normal, electromiografía con aguja monopolar (estudiándose músculos deltoides, bíceps braquial, tríceps, cubital anterior y primer abductor en miembro superior derecho, vasto interno y tibial en miembro inferior izquierdo reportando actividad de inserción disminuida con patrón de reclutamiento

aumentado a la mínima y máxima contracción los potenciales de unidad motora tienen amplitud reducida y corta duración que constituyen un patrón miopático que puede corresponder a polimiositis.

Se realizó biopsia de piel y músculo estriado de bíceps derecho (reportando piel con atrofia de epidermis y dermis crónica superficial, fibrosis de dermis superficial y profunda, músculo esquelético con escasos grupos de fibras con signos de atrofia, infiltración adiposa extensa, discreto infiltrado mononuclear perivascular e intersticial (ambas imágenes apoyan el diagnóstico de polimiositis/dermatomiositis). Continúa el resto de la gestación asintomática y control normoevolutivo, con presencia de heliotropo, Gottron en articulaciones metacarpofalángicas proximales bilaterales, rodilla y codo; Hb 10.2 g, Hto. 32%, glucosa 74 mg/dL, urea 22 mg/dL, creatinina 0.9 mg/dL, glucosa poscarga 90 mg/dL, VIH y VDRL negativos, urocultivo negativo. Se programa en la semana 39 2/7 para cesárea electiva por no aceptar prueba de trabajo de parto. Se obtuvo recién nacido vivo del sexo femenino con peso de 3,375 g, capurro 38 SDG, Apgar 8-9, PC 34 cm PA 33 cm PT 35 cm, talla 49 cm, evoluciona satisfactoriamente durante el puerperio, actualmente asintomática, lactando, con utilización de levonorgestrel como anticoncepción y con el diagnóstico de polimiositis/dermatomiositis inactiva.

Discusión

La polimiositis/dermatomiositis (PM/DM) son trastornos de etiología desconocida en los que el músculo esquelético resulta dañado por un proceso inflamatorio no supurativo en el que predomina la infiltración linfocitaria.

El término polimiositis se aplica cuando el proceso respeta la piel, mientras que el término dermatomiositis se aplica cuando la PM se asocia con una erupción cutánea característica. La tercera parte de los casos se asocian con diferentes enfermedades del tejido conectivo que también son llamadas colagenopatías vasculares, y consisten en un grupo de enfermedades que se caracterizan principalmente por anomalías del tejido conectivo mediadas por mecanismos inmunopatológicos como consecuencia de una diversidad de autoanticuerpos, otra denominación común para este grupo de trastornos es la de enfermedad por complejos inmunes, dado que muchos de estos síndromes se consideran mediados por el depósito de complejos inmunes en órganos o tejidos específicos tales como los glomérulos y las paredes vasculares. Algunos de estos trastornos caracterizados por una inflamación estéril, sobre todo de la piel, las articulaciones, los vasos sanguíneos y los riñones, se engloban en la categoría de enfermedades reumáticas.

En algunos casos el mecanismo patogénico subyacente es un trastorno hereditario del metabolismo del colágeno (el Síndrome de Marfán y el Síndrome de Ehlers-Danlos son representativos), si bien la patogenia de estas enfermedades no se conoce con certeza, los trastornos incluidos dentro de esta categoría son el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoidea, la esclerosis sistémica progresiva (escleroder-

mia), el síndrome de Sjögren, la enfermedad mixta del tejido conectivo, la espondilitis anquilosante, los síndromes de Reiter y Behçet y la dermatomiositis.

Considerando que el compromiso renal es común a muchos de estos síndromes y que el embarazo es afectado por las glomerulopatías, la evaluación clínica requiere la investigación de un trastorno renal consistente, la hipertensión también es un trastorno común y la exacerbación durante el embarazo a menudo obliga a un parto pretérmino. En algunas de estas enfermedades mediadas por procesos inmunes se producen anticuerpos antifosfolípidos que pueden provocar lesiones en la placenta o en feto.

Los aspectos inmunológicos en los que el sistema inmune esencialmente protege células, tejidos y órganos percibidos como propios y ataca y destruye el material antigénico extraño o no propio, al alterarse en el proceso autoinmune son el origen de estos trastornos. Estas reacciones son mediadas por los linfocitos derivados del timo (linfocitos T), y de la médula ósea (linfocitos B), a partir de una célula, primitiva o común. Los mediadores principales son los linfocitos T, B y linfocitos grandes además de monocitos macrófagos. Las citocinas son factores solubles estimuladas por la activación del sistema inmune, esta activación es regulada por la producción ordenada de estas mismas, que controlan la activación genética y la expresión funcional de moléculas de superficie celular. La gran cantidad de moléculas superficiales en los linfocitos se clasifican por sus antígenos de grupo (Cluster) de diferenciación (CD). Probablemente el más conocido sea el CD4, un miembro de 54 Kd de la superfamilia de las inmunoglobulinas G.

El complejo principal de histocompatibilidad (HMC) es una serie de 40-50 genes localizados en el brazo corto del cromosoma 6 y conocido como complejo asociado con los leucocitos humanos (HLA) estos locus genéticos codifican diferentes glucoproteínas de superficie celular incluyendo los Ag. de trasplante y participan en el reconocimiento de Ag. propios y extraños, existen dos clases: la clase I de Ag. abarca HLA-A, B y C, los Ag. clase-II incluyen HLA-DR, DQ y DP.

A través de una diversidad de interacciones complejas, tales como la estimulación de células T y B y la interacción con inmunoglobulinas y el sistema del complemento, se destruyen Ag. extraños, los anticuerpos específicos producidos se unen a los Ag. y forman un complejo inmune. Estos complejos son generalmente eliminados por fagocitosis, pero pueden depositarse en las paredes de los vasos sanguíneos y otros tejidos, por ejemplo los glomérulos y provocar lesiones e inflamación. Así las enfermedades autoinmunes se caracterizan por la producción de anticuerpos que reaccionan con los tejidos del huésped o con las células T inmunes efectoras autorreactivas con péptidos propios.

Polimiositis/dermatomiositis y su etiología. La causa de estas enfermedades es desconocida, las dos principales teorías etiopatogénicas indican que pueden estar producidas por una infección viral del músculo esquelético o por algún trastorno autoinmune.

En animales de experimentación se puede inducir una miositis viral por Coxackie virus, también se puede producir una miopatía inflamatoria leve por el virus de la gripe. Las numerosas observaciones ultraestructurales de partículas de tipo viral en las fibras musculares de la DM/PM no se ha demostrado mediante aislamiento de virus; tampoco se ha demostrado un aumento en los títulos de anticuerpos antivirales y no se han podido transmitir estas enfermedades a los animales de experimentación mediante inyecciones de extractos musculares afectados.

La tercera parte de los casos presenta un aumento de la concentración sérica de anticuerpos frente a *Toxoplasma*, aunque estas enfermedades no responden habitualmente al tratamiento de la toxoplasmosis.

Se ha descrito un proceso mediado por linfocitos y de características similares a la polimiositis en la que los estudios inmunohistoquímicos del músculo han demostrado que probablemente la necrosis de las fibras se debe a la acción de células T activadas y macrófagos en el caso de la PM y a la estimulación de linfocitos B por parte de células T auxiliares con la consiguiente citotoxicidad mediada por anticuerpos en el caso de la DM.

Una pequeña parte de las pacientes presenta depósitos de inmunoglobulinas en los vasos sanguíneos intramusculares, lo cual sugiere que los anticuerpos circulantes pueden desempeñar algún papel en esta enfermedad, se ha observado la asociación de PM/DM con neoplasia, por tanto constituye un síndrome que probablemente tiene diferentes causas.

Clasificación

La clasificación de PM/DM por Bohan y cols. se muestra en el *cuadro 1*. Esta clasificación se basa en parte en las diferencias conocidas que existen en cuanto a la etiología y tienen varios inconvenientes. La PM/DM se puede asociar de forma poco frecuente con sarcoidosis, miositis de células gigantes con timoma, y miositis con infecciones sistémicas producidas por virus, *Toxoplasma* o parásitos.

Diagnóstico

En todas las formas de polimiositis se pueden elevar las concentraciones séricas de las enzimas presentes en el músculo esquelético como la CPK, aldolasa, TGO, HDL, TGP. El grado de incremento disminuye de la primera a la última de esta serie de enzimas, y el patrón es el contrario que se observa en las hepatopatías, las pruebas para demostración de factor reumatoide circulante y de anticuerpos antinucleares son positivas en menos de la mitad de los casos, cuando la destrucción muscular es intensa y aguda se puede detectar la presencia de mioglobina en la orina, rara vez la polimiositis aguda se acompaña de un síndrome florido de rabdomiólisis y mioglobinuria.

La velocidad de sedimentación eritrocitaria está elevada aproximadamente en las dos terceras partes de los casos y el resto de los índices hematológicos son normales. Aproxima-

Cuadro 1. Clasificación de PM/DM por Bohan y cols.

Grupo	Tipo	Frecuencia	Manifestaciones
G - I	Polimiositis idiopática primaria	1/3 de los casos	<ul style="list-style-type: none"> • 25% disfagia • 5% Alt. respiratorias • 5% Imposibilidad para caminar • 30% Artritis e insuficiencia cardiaca
G - II	Dermatomiositis idiopática primaria	1/3 de los casos	<ul style="list-style-type: none"> • Heliotropo • Gottron • Prurito • Edema
G - III	Dermatomiositis o polimiositis asociada con neoplasia	15%	<ul style="list-style-type: none"> • Lesión cutánea y muscular similar a las anteriores • Neoplasia precede al cuadro clínico o se establece hasta dos años después del cuadro • Pulmón, ovarios, mamas, gastrointestinal, mieloproliferativos
G - IV	Dermatomiositis y polimiositis infantil asociada con vasculitis	8 - 10%	<ul style="list-style-type: none"> • Afectación cutánea • Signo de vasculitis en piel • Músculo estriado, aparato gastrointestinal • Degeneración y pérdida de capilares perifasciculares en el músculo esquelético • Piel con necrosis • Infarto en riñón y aparato gastrointestinal y cerebro • Mortalidad 33% en niños con PM/DM
G - V	Dermatomiositis o polimiositis asociada con enfermedad colagenovascular	20%	<ul style="list-style-type: none"> • Asociado con esclerodermia artritis reumatoide, conectivopatía mixta, L.E.S., poliartritis nodosa, fiebre reumatoide • Alteraciones clínicas y de laboratorio características de miositis • Disfagia • Pronóstico en cuanto a la función es menor que en PM/DM

damente en el 40% de los casos el electromiograma pone de manifiesto un aumento importante en la actividad de inserción (irritabilidad muscular). Junto con la típica tríada mio-pática de los potenciales de acción de la unidad motora que tienen escasa amplitud, son polifásicos y muestran un reclutamiento anormalmente precoz. En otro 40% de los pacientes sólo se observan alteraciones de carácter miopático. El electrocardiograma presenta alteraciones en 5-10% de los casos al inicio de la afección debido a que el proceso patológico en la miositis es de carácter focal, se obtiene un mayor rendimiento diagnóstico realizando la biopsia en dos músculos con afectación clínica y efectuando cortes seriados de todas las muestras de biopsia. Se deben evitar los músculos que han sido utilizados recientemente para la electromiografía o para inyección intramuscular, debido a que estos procedimientos pueden causar alteraciones inflamatorias y necrosis de fibras musculares, con posibilidades de que aparezcan falsos positivos.

Aproximadamente en las dos terceras partes de los casos, la biopsia demuestra alteraciones anatomopatológicas típicas de la miositis aunque, a pesar de las recomendaciones anteriores, cerca del 10% de los casos presentan una biopsia muscular normal. Las principales alteraciones que se observan en el músculo son infiltrados de células inflamatorias (linfocitos, macrófagos, células plasmáticas, escasos eosinófilos y neutrófilos) y la destrucción de fibras musculares con reacción fagocitaria. La característica más constante de

la polimiositis es la infiltración inflamatoria perivascular (habitualmente perivenular).

La inflamación intersticial también es una característica notable de la enfermedad aunque también se pueden observar grados menores de esta alteración en otros trastornos como reacción secundaria (distrofia fascioescapulohumeral y en la distrofia muscular de Becker), los infiltrados inflamatorios contienen células T activadas de tipo auxiliar y citotóxico-supresor, acompañada de macrófagos en la polimiositis y de células B en la dermatomiositis. Casi siempre se observan signos de degeneración y regeneración de fibras musculares, muchas de las fibras musculares residuales son de pequeño tamaño y muestran un aumento en el número de núcleos en el sarcolema.

En una biopsia determinada puede predominar la degeneración de fibras musculares o la infiltración por células inflamatorias. Especialmente en la periferia de los fascículos se observa pérdida de capilares por necrosis de células endoteliales, lo que explica la atrofia perifascicular, existen inclusiones tubulares en el interior de las células endoteliales observándose atrofia de fibras de tipo II e infartos musculares, en la PM/DM asociados con conectivopatía se puede observar vasculitis.

Los pacientes con dermatomiositis y en los que aparece la erupción cutánea característica, la debilidad muscular y signos de lesión muscular mediante electromiografía, la elevación en el nivel sérico de la CPK no requiere la biopsia para confirmar el diagnóstico.

No obstante en los casos de polimiositis idiopática, el diagnóstico de certeza debe basarse en la presencia de un cuadro clínico típico, alteraciones típicas en la electromiografía, elevación de las concentraciones séricas de CPK y biopsia muscular diagnóstica, son necesarios los cuatro criterios para establecer un diagnóstico de certeza debido a que a veces pueden existir alteraciones inflamatorias en otras miopatías, no obstante menos de la tercera parte de los casos de polimiositis satisface los criterios.

Criterios diagnósticos

- Debilidad proximal simétrica de los músculos de la cintura escapular y/o pelviana que se desencadena en semanas, meses o años, puede asociarse con disfagia o compromiso respiratorio.
- Compromiso dermatológico de los párpados (heliotropo) y dermatitis eritematosa sobre el dorso de las articulaciones metacarpo e interfalángicas proximales (signo de Gottron) y en ocasiones sobre rodilla, codo y maléolo interno.
- La biopsia muscular debe mostrar evidencia de necrosis, fagocitosis, regeneración con basofilia, núcleos de sarcolema grandes vesiculares, variación en el tamaño de las fibras con exudado inflamatorio perivascular.
- Elevación de las cifras de enzimas séricas particularmente CPK, aldolasa y transaminasas.
- Anormalidades electromiográficas características:
 - Pequeños potenciales polifásicos cortos de una unidad motora.
 - Fibrilaciones, contracciones positivas e irritabilidad exagerada a la inserción del electrodo.
 - Descargas repetitivas, abigarradas y de alta frecuencia.

Se establecerá el diagnóstico definitivo de PM/DM cuando se encuentren tres criterios.

Se conocen pocos casos documentados de PM/DM asociado con el embarazo. King y Chow, en 1985, comunicaron cinco casos de embarazos de desarrollo normal en mujeres con PM/DM (en cuatro, la enfermedad se mantuvo inactiva).

Una revisión del resultado de 10 embarazos en siete mujeres con enfermedad activa presentaron los siguientes resultados: tres abortos, tres muertes perinatales y cuatro partos pretérminos (Gutiérrez y col. 1984).

Se realizó una revisión de 18 embarazos en 18 mujeres con PM/DM y en la mitad de estos casos la enfermedad se presentaba antes del embarazo, si bien, la enfermedad se encontraba en remisión al momento de la concepción en la cuarta parte de los casos, se observaron exacerbaciones durante el segundo y tercer trimestres (Rosenzweig y col. 1989). Se documentaron dos muertes perinatales, y dos neonatos con retardo en el crecimiento, en la mitad restante de las mujeres en quienes la enfermedad se manifestó inicialmente durante el embarazo, la evolución de la gestación fue menos favorable, una de las mujeres falleció a las seis semanas después del parto a causa de una exacerbación severa.

La mitad de los 18 embarazos se asociaron con muerte perinatal: dos de los fetos desarrollaron ascitis y en otros dos se observó retardo en el crecimiento (Rosenzweig y col. 1989).

Se describieron dos mujeres con PM/DM establecida que presentaron indicaciones de enfermedad activa durante el embarazo y que el resultado de la gestación fue exitoso (Ohno y col. 1992).

Por lo tanto, la PM/DM es una enfermedad inflamatoria difusa del músculo estriado, con una incidencia estimada de 1:280,000, la frecuencia en las mujeres es el doble que en los varones, con una incidencia pico en la 5a. y 6a. décadas; hay muy pocas comunicaciones de PM/DM durante el embarazo, esto puede deberse a la rareza de esta enfermedad y al hecho de que la mayoría de las veces sobreviene después del periodo fértil, aunque se ha hecho referencia a 18 comunicaciones de caso de PM/DM y embarazo.

En apariencia, no hubo una correlación entre el estadio de la enfermedad de la madre y el resultado del embarazo, pese a la escasez de casos, parece que la enfermedad puede ejercer un efecto adverso sobre la gestación.

Diagnóstico diferencial

El cuadro clínico de la erupción cutánea y la debilidad muscular proximal o difusa pueden tener muy pocas causas aparte de la dermatomiositis, no obstante la debilidad proximal muscular sin afectación cutánea puede deberse a muchos trastornos diferentes a la polimiositis, por lo cual en estos casos es necesario un estudio detallado para establecer un diagnóstico determinado:

- a) Debilidad muscular progresiva subaguda o crónica
- b) Debilidad muscular con fatiga intensa inducida por el ejercicio
- c) Debilidad muscular aguda
- d) Miopatías inducidas por fármacos y drogas
- e) Dolor con el movimiento e hipersensibilidad muscular

Tratamiento

Se acepta que el tratamiento de los casos graves de PM/DM son los glucocorticoides, aunque no se ha llevado a cabo ningún estudio clínico controlado que demuestre su eficacia. Los mejores resultados se obtienen con prednisona, comenzando con una dosis de 1-2 mg/kg al día (60-100 mg al día en adultos). La mejoría puede iniciarse a cabo de 1-4 semanas, aunque en algunos pacientes se debe mantener el tratamiento durante tres meses antes de que se consiga alguna mejoría. Cuando la debilidad mejora de forma significativa se puede disminuir la dosis diaria en 5 mg cada cuatro semanas. Para comprobar que la miositis no reaparece se deben realizar pruebas musculares manuales repetidas, así como determinaciones séricas de CPK. Al alcanzar 40 mg al día, la pauta de administración se modifica gradualmente hasta administrar 80 mg cada dos días, con el objeto de disminuir la incidencia de efectos colaterales por los glucocorticoides.

Existen algunos datos de que los glucocorticoides administrados en días alternos desde el principio también pueden ser eficaces sobre todo en pacientes con enfermedades leves. Los pacientes con PM/DM aguda y subaguda suelen mejorar más rápidamente que los enfermos con PM/DM crónica, si se disminuye demasiado rápido la dosis o se alcanza niveles excesivamente bajos, es posible que se reproduzca una recidiva que requiere administrar de nuevo dosis elevadas. En tratamiento con prednisona es adecuado mantener durante varios años, aunque anualmente se debe intentar disminuir la dosis o interrumpir el tratamiento en las pacientes que permanecen clínicamente estables. Cuando la afectación es grave y no hay respuesta a los glucocorticoides se deben administrar fármacos citotóxicos o cuando existen recidivas frecuentes. La azatioprina (2.5-3.5 mg/kg al día en dosis divididas) es el fármaco citotóxico que se utiliza con mayor frecuencia en esta enfermedad y su combinación con glucocorticoides emiten mejor respuesta.

La ciclofosfamida y el metotrexato también han dado buenos resultados, el objetivo del tratamiento citotóxico es disminuir el recuento linfocitario total hasta $750 \times \mu\text{L}$, manteniendo el nivel de hemoglobina por encima de 12 g/dL , el recuento leucocitario total por encima de $3000 \times \mu\text{L}$, y el recuento plaquetario por encima de $125,000 \times \mu\text{L}$. Son necesarios los recuentos hemáticos semanales para controlar el tratamiento con fármacos citotóxicos. El metotrexato es eficaz a dosis que no producen linfopenia, la utilización combinada de prednisona y un fármaco citotóxico permite una dosis menor de prednisona.

La fisioterapia y los dispositivos de rehabilitación son importantes en el tratamiento a largo plazo. Entre los efectos colaterales de los fármacos citotóxicos cabe citar supresión de la médula ósea, alopecia, trastornos gastrointestinales, lesión a ovarios, lesiones genéticas, inmunosupresión crónica y posibilidad de desarrollo de un tumor maligno.

La prednisona disminuye las concentraciones séricas de CPK por razones desconocidas, pero que no están relacionadas con la supresión de la inflamación muscular. Entre los efectos colaterales se encuentran: debilidad muscular progresiva (miopatía por glucocorticoides e inmunosupresión).

Pronóstico

La tasa de mortalidad global de los pacientes con PM/DM es aproximadamente cuatro veces superior a la población general, la muerte se debe habitualmente a la aparición

de complicaciones pulmonares, renales y cardíacas, muchos enfermos alcanzan una recuperación funcional completa, aunque tras interrumpir el tratamiento permanece una cierta debilidad en hombros y caderas.

Aproximadamente 50% de los pacientes con esta enfermedad se recuperan y pueden interrumpir el tratamiento al cabo de cinco años tras el inicio de los síntomas, cerca del 20% presentan una enfermedad activa que requiere la continuación del tratamiento y el restante 30% padece una enfermedad inactiva con debilidad muscular residual.

Referencias

1. Baines AB, Link DA. Childhood dermatomyositis and pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 145: 335.
2. Bauer KA, Seigler M, Linheirmer MA. Polymyositis complicating pregnancy. *Arch Intern Med* 1979; 139: 449. Behan WMH, Behan PO, Dick HA. HLA-B8 in polymyositis. *N Engl J Med* 1978; 298: 1260.
3. Bohan A, Perter JB, Bowman RL, Pearson CM. A computer-assisted analysis of 153 patient with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine* 1977; 56: 255.
4. Callen JP. Dermatomyositis and polymyositis. *Dis Mon* 1987; 33: 239.
5. Cumming WJK, Hudson P, Lattimer D, Sussman M, Wilcox CB. HLA and serum complement in polymyositis. *Lancet* 1977; 2: 978.
6. Currie S, Saunders M, Knowles M, Brown AE. Immunological aspects of polymyositis: The in vitro activity of lymphocytes on incubation with muscle antigen and with muscle culture. *Q J Med* 1971; 40: 63.
7. Glickman FS. Dermatomyositis associated with pregnancy. *US Armed Forces Med J* 1958; 39: 417.
8. Gotttron H. Hautveränderungen bei dermatomyositis. *Copenhagen: Compendium de Huitieme Congres international de Dermatologie et de Syphilologie*, 1930: 826.
9. Gutierrez G, Dagnino R, Mintz G. Polymyositis/dermatomyositis and pregnancy. *Arthritis Rheum* 1984; 27: 291.
10. Houck W, Melnyk C, Gast MJ. Polymyositis in pregnancy. A case report and a review of the literature. *J Reprod Med* 1987; 32: 208.
11. Masse MR. Grossesses et dermatomyosite. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1962; 69: 921.
12. Rosenzweig BA, Rotmensch S, Binette SP et al. Primary idiopathic polymyositis and dermatomyositis complicating pregnancy: Diagnosis management. *Obstet Gynecol* 1989; 44: 11162.
13. Tsai A, Lindheirner MD, Lamberg SI. Dermatomyositis complicating pregnancy. *Obstet Gynecol* 1973; 41: 570.
14. Weston WL, Thorne EG. Profound T-lymphopenia in dermatomyositis with cancer. *N Eng J Med* 1974; 291: 208.
15. Woo TY, Callen JP, Voorhees JJ et al. Cutaneous lesions of dermatomyositis are improved by hydroxychloroquine. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 592.
16. Wortmann RL. Inflammatory disease of muscle. In: Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB (eds): *Textbook of rheumatology*, 4th ed. Vol-1 Philadelphia: WB Saunders Co; 1993, p 1159.
17. Behan WMH, Behan PO, Dick HA. HLA-B8 in polymyositis. *N Engl J Med* 1978; 298: 1260.