

DERMATOMIOSITIS \*

ESTUDIO CLINICO DE DIEZ CASOS

DR. JAVIER ROBLES GIL \*\*

LA DERMATOMIOSITIS, denominada también polimiositis cuando las manifestaciones clínicas del ataque dérmico están ausentes, es una enfermedad de etiología desconocida. Aunque sin ser común, tampoco es una enfermedad excepcionalmente rara. Su existencia es conocida desde 1887, cuando fue descrita por primera vez por Wagner.<sup>1</sup> Desde entonces numerosas publicaciones se han sucedido en la literatura médica sobre su cuadro clínico,<sup>2, 3, 4, 5, 6, 7 y 8</sup> etiología<sup>9, 10 y 11</sup> anatomía patológica,<sup>2, 12, 13, 14, 15, 16, 17 y 18</sup> etc.

Aunque ya se conocen muchos aspectos de la dermatomiositis, existen numerosos puntos por dilucidar. Resulta de interés la descripción y el análisis de un grupo relativamente grande de enfermos, ya que de dicho estudio pueden surgir nuevos conocimientos sobre la incidencia o características de determinados síntomas, signos o lesiones, especialmente en relación con las de ciertos órganos. El fin de este trabajo es la investigación de dichos puntos.

MATERIAL Y MÉTODO

Se estudiaron 10 enfermos con dermatomiositis. A todos se les investigaron con gran cuidado las manifestaciones clínicas de las lesiones viscerales, o del ataque general al organismo. Asimismo, se llevaron a cabo todos los estudios de laboratorio o gabinete necesarios para comprobar o conocer mejor dichas lesiones o manifestaciones.

\* Leído en la sesión del 7 de octubre de 1959.

\*\* Jefe del Departamento de Reumatología del Instituto Nacional de Cardiología.

## RESULTADOS

## Datos epidemiológicos:

I. *Edad.* El promedio de la edad de aparición de la dermatomiositis en el grupo estudiado fué de 31 años y 6 meses. La edad mínima fué de 16 años y la máxima de 50 años. Estos resultados están de acuerdo con los informes de la literatura médica, ya que generalmente se le señala una mayor frecuencia después de los 30 años de edad, o sea en la 4ª década de la vida.

Algunos autores como Karelitz,<sup>7</sup> Wedgewood,<sup>11</sup> etc., reportan una gran frecuencia en el niño. Es posible que la ausencia de casos en el presente trabajo se deba a diversos factores; entre ellos, la mayor asistencia de la población infantil a otros hospitales, el número reducido de enfermos de nuestra casuística, etc.

II. *Sexo.* De los 10 enfermos estudiados, nueve fueron mujeres y sólo un hombre. En general la incidencia de sexo hallada por otros investigadores es de 3 a 2 a favor de la mujer.<sup>4</sup>

III. *Duración de la enfermedad.* El promedio fué de 2 años y 4 meses, habiéndose tomado en cuenta hasta la fecha de defunción del enfermo o la de la realización del estudio. Cuatro de los enfermos murieron (40%). La duración máxima, de 10 años y, mínima, de menos de 1 año por defunción.

De acuerdo con lo anterior, la dermatomiositis es una enfermedad de alta mortalidad, pero de evolución no muy rápida. Probablemente se asemeja a la del *lupus eritematoso* generalizado.

IV. *Causas o factores coadyuvantes.* En el grupo de enfermos estudiado, no existió ninguna enfermedad o estado especial que haya podido influir en la aparición de la enfermedad, tanto por su naturaleza, como por la falta de coincidencia en la época de aparición de los primeros síntomas. Sin embargo, en la literatura médica se cita con cierta frecuencia a las infecciones de las vías respiratorias altas,<sup>4, 9</sup> neoplasmas,<sup>19, 20, 21</sup> etc.

V. *Cuadro clínico.* El modo de principio de una enfermedad, puede orientar al médico hacia el diagnóstico en muchos casos. Ya sea por la naturaleza misma del síntoma o signo, o por las condiciones en que aparece o evoluciona, o bien, por la combinación tan especial de las manifestaciones.

Esto acontece efectivamente en la dermatomiositis, en la cual, ya sean las manifestaciones cutáneas o musculares, presentan características típicas del padecimiento. Cuando se inicia con eritema, éste es generalmente facial con edema marcado de toda la cara, pero en especial de los párpados. Si son las manifestaciones musculares, también permiten a veces entrever su etiología, ya que al dolor y paresia se une la localización en la región proximal de las extremidades superiores y músculos del cuello. Este último cuadro frecuentemente es confundi-

do con las manifestaciones de meningitis. De los 10 enfermos, cuatro tuvieron dicho cuadro clínico en la fase inicial.

En cuatro, el síntoma predominante fué el dolor de tipo reumático, ya en las articulaciones o en los músculos. El edema facial también fué de los primeros síntomas en 5 casos, acompañándose de eritema en dos. El eritema a su vez existió en otros 3 enfermos.

La combinación de esta sintomatología: dolores musculares, eritema y edema, constituye una tríada bastante típica y constante de la dermatomiositis. Sin embargo, también la triquinosis, ocasionalmente el lupus y escleroderma generalizada la pueden mimetizar.

#### A. *Manifestaciones musculares.*

El 100% de los enfermos tuvo dolor francamente localizado en las masas musculares, asimismo sensibilidad de las mismas a la presión o al contraer el músculo; dolor provocado. Sólo el 90% presentó pérdida de fuerza. Dicha paresia varió de grado, desde una paresia prácticamente subjetiva hasta la incapacidad parcial o total del enfermo. Generalmente se intensificó en el curso de la enfermedad y en relación con el período de actividad de la misma. Dicho ataque se localizó en diversos grupos musculares, pero fué más marcado en las partes proximales de las extremidades y principalmente de las superiores. Cuando a dicha localización se añadió la de los músculos del cuello, y fiebre (50%), el cuadro se confundió fácilmente con un ataque del sistema nervioso. El diagnóstico de meningitis o meningismo se sustentó o se consideró con cierta frecuencia. Pero, en la mayoría de los casos, un interrogatorio detenido, unido a una exploración minuciosa, ayudan a hacer el diagnóstico diferencial por los hechos señalados en el cuadro número 1.

En efecto, es indudable que en la dermatomiositis, aunque existen síntomas sugestivos de ataque neurológico, la falta de trastornos serios en la sensibilidad cutánea, la atrofia local o más intensa en las partes proximales, cierta asimetría y falta de distribución metamérica y la ausencia de trastornos profundos de los reflejos, junto con datos directos del dolor muscular, permiten hacer el diagnóstico de polimiositis. No siempre es factible hacer la diferenciación sobre todo en los primeros días de evolución y cuando los reflejos tendinosos se encuentran afectados por la dificultad en la contractibilidad muscular, o aun quizá por cierta participación neuro-muscular. Sin embargo, es en ellos cuando la biopsia del músculo lesionado facilita el diagnóstico.

En la gráfica número 1 se puede apreciar la incidencia de algunos de los síntomas ya relatados.

El dolor a veces adopta el carácter de reumático en cuanto a la localización muscular o articular, aun en ocasiones con cambios objetivos en las mismas y

de evolución más o menos prolongada. Nueve de los enfermos se quejaron de dicho tipo de algias.

Un carácter importante del ataque muscular, fué el alto poder de reversibilidad sobre todo en aquellos enfermos que curaron espontáneamente o con ayuda de tratamiento esteroideo; aun en casos severos y prolongados. La reversibilidad comprendió la desaparición del dolor, de la sensibilidad o de la paresia y de la atrofia musculares.

Aunque se ha descrito en la literatura con frecuencia, vale la pena anotar un hecho de observación personal, que cuando existe representa un valor diagnóstico del sitio de la lesión, y es el empastamiento doloroso de algunos músculos en determinados segmentos o en su totalidad. Es importante su consideración, para evitar tomar como un punto de Valleix al dolor provocado por la presión en dichas regiones, o también signo de Koernig al dolor provocado por el estiramiento de los músculos del cuello.

Por último, el 90% presentó disfagia. El trastorno de la deglución fué de localización alta, con dolor y sensación en ocasiones de cuerpo extraño en la faringe. La disfagia produjo en ocasiones expulsión de los alimentos o aun el paso de los mismos a la laringe y vías respiratorias, con las complicaciones subsecuentes.

Se sabe que dicha disfagia obedece a las lesiones de los músculos de la faringe. Tanto clínica como histopatológicamente el trastorno es francamente distinto al de la esclerodermia o al encontrado en raras ocasiones en el lupus. En el primer caso la disfagia es baja, cerca del cardias, no especialmente dolorosa y no hay regurgitación o expulsión de los alimentos con la misma frecuencia, ni tampoco su paso a las vías respiratorias; obedece a una estenosis cerca del cardias con la dilatación subsecuente del esófago. En el segundo se debe a lesiones ulcerosas de la mucosa bucal, faríngea o excepcionalmente del esófago.

Por si existiese alguna duda, el estudio radiológico y principalmente la fluoroscopia permite hacer su diferenciación con toda sencillez. En la dermatomiositis se observa cómo se llenan los senos piriformes y la vadecula, sin que haya oclusión faríngea y elevación de la laringe. Predomina la incoordinación de la contractura muscular, responsable del regreso de los alimentos y de su paso a las vías respiratorias.

*Estudio histopatológico.* La lesión muscular es evidente. Macroscópicamente aparecen edematosos y pálidos, a veces con aspecto gelatinoso. Microscópicamente hay dilaceración, fragmentación y degeneración de las fibras musculares, con edema e inflamación intersticial, el tejido conjuntivo sufre una degeneración fibrinoide y a veces es asiento de infiltración de histiocitos y de linfocitos. En fases más avanzadas, las fibras musculares son reemplazadas por tejido conectivo cicatricial. Sin embargo, es sorprendente el poder de recuperación de las lesiones en algunos de los casos que curan.

### B. *Manifestaciones dérmicas.*

El edema facial constituye uno de los síntomas más frecuentemente hallados. Cuando se une al eritema y a la fiebre es fácil una equivocación al considerarlos como debidos a una erisipela o a una triquinosis.

El edema puede abarcar también las extremidades o aquellos segmentos donde existe ataque muscular o eritema.

El eritema se presentó en 4 enfermos. Sólo en dos adquirió las características clásicamente descritas para la dematomiositis, o sea el eritema en heliotropo. Esta es una dermatosis constituida por maculopápulas no muy marcada, pero con la coloración del heliotropo.

Además del edema y eritema, la discromia puede aparecer en el curso de la enfermedad. Hay hiperchromia generalizada o en forma de máculas, intercaladas con partes hipocrómicas, sobre todo en lugares salientes o sujetos a trauma. En el 50% hubo discromia del tipo hiperocrómico e hipocrómico.

Una atrofia con esclerosis de la piel puede existir en las fases más avanzadas (30%).

No siempre la intensidad o severidad de las lesiones dérmicas corresponde a la muscular; ni tampoco su localización. En la literatura se describen casos en los cuales no hay manifestaciones cutáneas, y se les denomina polimiositis. Sin embargo, es posible que existan con la ayuda de investigaciones histopatológicas de muchos segmentos de la piel.

*El estudio histopatológico* de las lesiones de la piel, resulta muy semejante al de la esclerodermia y aun en grado menor al del lupus. Predomina la atrofia de la piel, las papilas se aplanan, hay disqueratosis, con taponamiento folicular. Las fibras colágenas se engruesan, aumentan y presentan degeneración fibrinoide. Las faneras se atrofian. Existen en su alrededor y en el de los vasos, procesos inflamatorios con infiltración linfoide, histiote y fibroblástica. Puede haber migración de melanóforos a las capas superficiales. En algunos casos se encuentran depósitos de calcio.

### C. *Manifestaciones generales.*

En la gráfica número 2 se hallan las principales manifestaciones:

1. La astenia y adinamia fueron casi constantes en todos los enfermos. Especialmente severas en el 70%.

2. El enflaquecimiento fué ostensible en el 60%, y sólo en un enfermo no se presentó. En los casos fatales el grado de consunción fué muy grande y aun con estado caquéctico.

3. En el 80% hubo fiebre en alguna época de la enfermedad. En algunos casos relativamente alta y prolongada. Es posible que sea constante y que en los

enfermos en que aparentemente no existe sea el resultado de falta de observación adecuada. La fiebre es más frecuente en los períodos iniciales, sobre todo en las formas agudas.

#### D. *Lesiones cardiovasculares.*

Sólo en el 30% se presentaron manifestaciones de ataque directo al corazón. El cuadro clínico fué el de una insuficiencia cardíaca por miocarditis. En uno de los casos existió también una neumopatía avanzada, con datos de cor pulmonale subagudo que muy bien pudo hacer difícil la correcta interpretación de los hechos. Un enfermo también presentó pericarditis.

En un caso se auscultaron soplos sospechosos de estenosis mitral, pero su variabilidad en diversas épocas de observación, hizo difícil el asentar un diagnóstico de valvulopatía. Tanto el estudio radiológico como el electrocardiográfico estuvieron de acuerdo con el diagnóstico de ataque cardíaco. El primero mostró cardiomegalia grado I a II.

En la literatura se citan las lesiones histológicas halladas en las necropsias, con edema, inflamación y degeneración mucoidé en el tejido conectivo intersticial; las miofibrillas se encuentran fragmentadas y a veces con picnosis de los núcleos, por último, también los capilares o arteriolas pueden presentar las lesiones típicas de las enfermedades del tejido conjuntivo.

#### E. *Manifestaciones neurológicas.*

En tres enfermos se presentaron. En uno, bajo la forma de una obstrucción vascular cerebral. En otros dos, con datos de discreta neuropatía periférica, con paresia y diversas parestesias de extremidades.

Varios tuvieron durante los períodos más agudos o avanzados de su enfermedad: confusión mental, o estados psicóticos pasajeros.

#### F. *Lesiones pulmonares.*

Dos enfermos desarrollaron un proceso de fibrosis pulmonar poco acentuado, manifestado principalmente por tos crónica, seca y ligera disnea constante, intensificada con el esfuerzo. Radiológicamente se encontró aumento en la densidad del parénquima del tejido intersticial, en forma de ligeras bandas, sin llegar a la periferia de los campos pulmonares.

#### G. *Otras manifestaciones de ataques a diversas vísceras o sistemas.*

En un caso con manifestaciones de insuficiencia cardíaca se encontró: albúmina, eritrocitos, cilindros, etc. en la orina. Todo ello compatible con una congestión renal.

El 70% presentó adenopatía, más evidente en el cuello.

El aparato digestivo dió con frecuencia manifestaciones de sufrimiento. Sin embargo, fué difícil precisar qué tipo de lesión expresaban. Los síntomas más frecuentes fueron: anorexia, náusea, vómitos, dolor abdominal de tipo cólico, diarreas, etc.

#### H. *Pruebas y análisis de laboratorio.*

##### 1. Proteínas plasmáticas.

En el 62.5% existió inversión de la relación albúmina-globulina. En dos hipoproteinemia y en uno aumento de las proteínas totales (q. gr.).

##### 2. Sedimentación globular.

En todos los enfermos existió una aceleración de dicha prueba, aunque en grado moderado por lo general.

##### 3. Creatina.

Se halló elevada en 4 casos y normal en dos.

##### 4. La búsqueda de células L. C. fué negativa en 7 casos en que se buscó.

##### 5. Otro de los hallazgos frecuentes fué el de una anemia (75%) y leucocitosis con neutrofilia (55.5%).

##### 6. Los 17 cetoesteroides estuvieron bajos en el 75% de los casos en que se buscaron.

#### I. *Evolución y terapéutica.*

Como ya quedó dicho con anterioridad, la dermatomiositis es una enfermedad de alta mortalidad. Generalmente, mueren por el ataque tan severo al estado general, por las lesiones musculares o viscerales, o bien por complicaciones pulmonares secundarias al paso de alimentos a las vías respiratorias.

Hasta hace pocos años no se tenían agentes terapéuticos realmente eficaces. En la actualidad el uso de algunos corticosteroides resulta de gran utilidad. En ocasiones su empleo oportuno puede conducir a la salvación del enfermo. Sin embargo, todavía la experiencia es muy corta para poder establecer definitivamente su grado de eficacia. Como en todas las enfermedades del tejido conjuntivo, el tratamiento hormonal no las cura, pero sí las modifica tan favorablemente que es posible esperar que, en muchos casos, su empleo durante los períodos de actividad del padecimiento evite la instalación de lesiones extensas o severas en órganos o tejidos esenciales para la vida del enfermo.

## DISCUSIÓN

Por los resultados del presente trabajo se comprueba que la dermatomiositis es una enfermedad que afecta al tejido conjuntivo. Las lesiones no se localizan sólo al músculo estriado y a la piel, sino también se presentan en cualquier órgano. Esta extensión del daño imprime al cuadro clínico de la enfermedad una gran variedad. Es evidente que no todos los órganos son atacados con la misma frecuencia, sin embargo, si el número de enfermos investigados es muy grande, probablemente no hay víscera que no pueda ser lesionada.

Se puede decir que la dermatomiositis es una enfermedad generalizada a todo el tejido conjuntivo, que se presenta principalmente en el adulto joven y con ligera predominancia en el sexo femenino. Se desconoce su etiopatología aunque se le ha querido relacionar a procesos infecciosos. Llama la atención la frecuencia con que se presenta en personas afectadas con diversos carcinomas. Se inicia generalmente con una combinación de síntomas bastante característicos de la enfermedad, en la que participan los dolores musculares, eritema principalmente facial, con edema. No es raro que los dolores musculares sean principalmente en regiones proximales de las extremidades superiores y del cuello, con franca paresia, limitación de los movimientos tanto por la pérdida de la fuerza muscular como por cierto grado de rigidez. Esto conduce fácilmente al error de considerar a dichos síntomas como de naturaleza neurológica. También existen dolores articulares del tipo reumático en las articulaciones de los puños, metacarpo falángicas, y otras, lo que simula en ocasiones diversas sinovitis o artritis.

El principio puede ser insidioso, pero en más de un 30% es agudo, acompañado de fiebre y de síntomas o signos de ataque al estado general. No tarda en aparecer astenia, adinamia, y sobre todo, enflaquecimiento, que en los casos severos o prolongados, llega hasta la caquexia. Los datos que más ayudan en el diagnóstico son, en primer lugar, la comprobación de que el dolor es de origen muscular y de que la lesión del mismo comprende varios grupos musculares, con localización asimétrica y más frecuente en las partes proximales de los miembros. A la exploración la consistencia del músculo es irregular y distinta a la normal, con regiones de gran sensibilidad a la palpación profunda. Puede encontrarse atrofia muscular, y ligeros trastornos en los reflejos tendinosos. No existen en realidad puntos dolorosos de Valleix, ni distribución metamérica del dolor. A veces pueden presentarse depósitos de calcio en tejidos profundos, sospechados en la exploración y comprobados radiológicamente o por biopsias y estudio histopatológico.

El eritema con el edema facial es de gran ayuda diagnóstica, sólo en los primeros días de evolución de la enfermedad es posible confundirla con una triquinosis. El lupus o la esclerodermia se distinguen generalmente por el resto del cua-



dro clínico; sin embargo, en algunos casos el diagnóstico diferencial resulta casi imposible y sólo la evolución o la ayuda que prestan el laboratorio y los estudios anatomopatológicos permiten identificar el padecimiento.

Las lesiones viscerales, son otras de las características de la dermatomiositis. Es cierto que no son tan frecuentes, como en el lupus, la fiebre reumática, poliarteritis y quizá aun en la esclerodermia, sin embargo, el ataque al aparato digestivo, cardiovascular, sistema cerebral, etc., permite distinguirla de otro tipo de enfermedades.

Por último, hay que insistir en el beneficio obtenido en muchos casos, bajo el uso de los corticoesteroides, sobre todo cuando se aplican en fases no muy avanzadas.

### CONCLUSIONES

Se estudian 10 enfermos con dermatomiositis, principalmente desde el punto de vista clínico con el fin de contribuir al mejor conocimiento de ciertas manifestaciones y lesiones viscerales.

Se concluye que:

1. Es una enfermedad que aparece generalmente en la 4ª década de la vida, pero puede atacar al niño.
2. Es más frecuente en la mujer.
3. La dermatomiositis es una enfermedad de todo el tejido conjuntivo y por lo mismo con un cuadro clínico polimorfo.
4. El diagnóstico diferencial es a veces difícil, sin embargo, la triada de eritema y edema facial, con dolores musculares, unido a manifestaciones de sufrimiento general y visceral, permite su identificación.
5. A veces la localización del ataque muscular en cuello y miembros superiores (50%) confunde al clínico en relación con padecimientos del sistema nervioso.
6. Con frecuencia son afectados diversos órganos: cardiovascular (30%), pulmonar (20%), nervioso (30%), etc.
7. Presenta una evolución de varios años, y conduce en algunos casos a la incapacidad física y estados caquéticos avanzados.
8. Produce gran mortalidad, a través del ataque al estado general, muscular, visceral y por infecciones agregadas o complicaciones pulmonares.

### REFERENCIAS

1. Wagner, E.: *Ein fall von acuter Polymyositis*. Deutsches Arch. klin. Med. 40: 241, 1887.
2. Davidson, C.: *Dermatomyositis; a clinicopathologic study; report of a case with complete necropsy*. Arch. Dermat. & Syph. 19: 255, 1929.
3. Sheard, C., Jr.: *Dermatomyositis*. A. M. A. Arch. Int. Med. 88: 640, 1951.

4. O'Leary, P. A., and. Waisman, M.: *Dermatomyositis; a study of forty cases*, Arch. Dermat. & Syph. 41: 1001, 1940.
5. Olein, L.: *Acute dermatomyositis*. Brit. M. J. 2: 1357, 1953.
6. Hecht, M. S.: *Dermatomyositis in childhood*. J. Pediat. 17: 791, 1940.
7. Hazel, G. O., and Hull, W. M.: *Dermatomyositis in children; a report of two cases with a fatal termination*. South. Med. J. 33: 809, 1940.
8. Lever, W. F., and. Haanes, M.: *Dermatomyositis*. A. M. A. Arch. Dermat. & Syph. 69: 123, 1954.
9. Holmes, J. M.: *A case of acute dermatomyositis*. Brit. M. J. 2: 511, 1948.
10. Turner, J. C.: *Dermatomyositis; a study of three cases*. New England J. Med. 216: 158, 1937.
11. Wedgewood, R. J. P., Cook, C. D., and Cohen, J.: *Dermatomyositis; report of 26 cases in children with a discussion of endocrine therapy in 13*. Pediatrics 12: 447, 1953.
12. Pagel, W., Woolf, A. L., and Asher, R.: *Histological observations on dermatomyositis*. J. Path. & Bact. 61: 403, 1949.
13. Freudenhal, W.: *Generalized scleroderma and dermatomyositis; a histological comparison*. Brit. J. Dermat. & Syph. 52: 280, 1940.
14. McCombs, R. P., and MacMaron, H. E.: *Dermatomyositis associated with metastasizing bronchogenic carcinoma; a clinicopathological conference*. M. Clin. North America 31: 1148, 1947.
15. Lever, W. F.: *Histopathology of the skin*. Philadelphia, Lippincott, 1949.
16. Waigner, C. K., and Lever, W. F.: *Dermatomyositis; report of three cases with post-mortem observations*. Arch. Dermat. & Syph. 59: 196, 1949.
17. Silverman, J. J., and Powell, V. E.: *Peripheral vascular changes in dermatomyositis*. Am. Heart J. 30: 441, 1945.
18. Talbott, J. H., Gall, E. A., Consolazio, W. V., and Coombs, F. S.: *Dermatomyositis with scleroderma, calcinosis and renal endarteritis associated with focal cortical necrosis*. Arch. Int. Med. 63: 476, 1930.
19. Bezecny, R.: *Dermatomyositis*. Arch. Deutsches Dermat. & Syph. Berlin, 171: 242, 1935.
20. Stertz, G.: *Polymyositis*. Berlin klin. Wschr. 1: 480, 1916.
21. Curtis, A. O., Blaylock, H. O., and Harrelly, E. R., Jr.: *Malignant lesions associated with dermatomyositis*. J. A. M. A. 150: 844, 1952.

DERMATOMIOSITIS

COMENTARIO AL TRABAJO DEL DR. JAVIER ROBLES GIL \*

DR. OSWALDO ARIAS

LA DERMATOMIOSITIS ha sido estudiada en los últimos años con extraordinario afán, junto con otras enfermedades relacionadas con modificaciones de la sustancia colágena.

Interesa hoy en día tanto al endocrinólogo, como al patólogo, al dermatólogo y al internista general.

*Afección sistemática.* De etiología aún oscura, afecta la piel, los músculos, el sistema nervioso y otros aparatos y sistemas a través de cambios estructurales y funcionales en el sistema microvascular (inflamación serosa) y en el tejido conjuntivo (sustancia colágena; sustancia intersticial).

Muy diversos factores pueden desencadenar directa o indirectamente estas alteraciones estructurales y funcionales (Midana y Leone): infecciones bacterianas o virales; factores endócrinos; factores nerviosos y neurovegetativos; trastornos en la regulación enzimática de la bioquímica muscular; disvitaminosis; exposición a la luz; al frío; a los agentes tóxicos; sensibilización alérgica.

*Procesos neoplásicos.* Carcinomas, linfoblastomas, acompañan a menudo a cuadros de dermatomiositis (18% Talbott, 1956).

En las diversas variantes clínicas destacan los signos dermatológicos y los signos y síntomas musculares.

*Signos Dermatológicos.* Los principales signos dermatológicos —valiosísimos cuando se presentan, ya que sin ser patognomónicos fundamentan la orientación diagnóstica—, son los siguientes:

---

\* Leído en la sesión del 7 de octubre de 1959.

- Manchas eritematosas o eritematoescamosas, en placa o en capa, de color rojo violáceo, lila o heliotropo, de predominio topográfico en cara y extremidades superiores; bilaterales, simétricas.
- Eritema reticulado.
- Telangiectasias.
- Escleroatrofia.
- Esclerodactilia.
- Discromias.
- Exulceraciones mucosas de tipo afta.
- Acrocianosis; gangrena cutánea.
- Nódulos hipodérmicos.
- Alopecia discreta, difusa, en piel cabelluda.
- Edema facial, sobre todo palpebral.
- Como síntoma: prurito discreto.

Cinco variantes clínicas pueden ser observadas.

- I. Manchas eritematosas, exulceraciones, edema, alopecia, más trastornos sistemáticos y musculares ("Dermatomiositis común").
- II. Eritema reticulado, escleroatrofia, discromia, sin trastornos musculares y sistemáticos (forma "Cutánea pura").
- III. Eritema reticulado, escleroatrofia, discromia, trastornos musculares y sistemáticos: "Poikilo Dermatomiositis", de Poikilos, variado, abigarrado (forma de —Petges, —Clejat, —Jacobi, 1906).
- IV. Variantes I o III, más calcinosis universal en forma similar a los casos de esclerodermia con concreciones de carbonato y fosfato de calcio ("Síndrome de Thibierge-Weissenbach").
- V. Trastornos musculares y sistemáticos sin alteraciones cutáneas, enfermos de reactividad cutánea diferente ("Polimiositis de Wagner").

*Los Signos y Síntomas Musculares*, son también valiosísimos para la orientación diagnóstica. Los músculos se perciben inflamados, renitentes, empastados en algunos segmentos; dolorosos.

El Dr. Robles Gil en el trabajo que hoy tenemos el honor de comentar, subraya que en ciertos casos predomina el síntoma *dolor muscular de tipo reu-*

*mático*. Son los músculos de las extremidades, sobre todo los proximales, los más afectados, aunque otros músculos pueden acusar signos de inflamación y degeneración. La debilidad y fatigabilidad del músculo estriado es notoria. El ataque a los sistemas musculares respectivos lleva a la diplopia, disfagia o disnea (Pillsbury). Las lesiones miocárdicas indican el ataque a músculos lisos.

El mérito del trabajo del Dr. Robles Gil es que en él hace un amplio estudio de las manifestaciones generales, sobre todo de las lesiones cardiovasculares; neurológicas; pulmonares; la astenia; pérdida de peso, etc. Respecto a la fiebre, el Dr. Robles Gil insiste en su estudio en las situaciones de error diagnóstico al que suele llevar: erisipela, meningitis, etc.

Puntualiza, lo que hace aún más interesante su trabajo, las características histopatológicas de las lesiones musculares y cutáneas, e insiste en los beneficios obtenidos en los casos tratados por él, con el empleo de los corticoesteroides.

Deseo, al terminar este comentario, exponer que el término Polimiositis (Wagner, 1887) es limitante, ya que sólo connota los casos en los cuales no hay lesiones cutáneas y que no debe emplearse, como lo hacen Andrews y otros autores norteamericanos, como sinónimo de Dermatomiositis, vocablo acuñado por Unverrich en 1887-91 y que es el nombre genérico con el que se designan las diversas variantes clínicas que hemos señalado en este comentario.