

## Eritema periorbicular en el contexto de tuberculosis

D. Palanca Arias<sup>a</sup>, M.A. Peiró Callizo<sup>b</sup> y V. Madrigal Diez<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Pediatría y <sup>b</sup>Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

### CASO CLÍNICO

Niña de 4 años de edad, sin antecedentes familiares de interés.

### Motivo de consulta

Desde que padeció varicela hace 2 meses presenta astenia, dolor y debilidad muscular. En el último mes, en los estudios practicados se encontró prueba de tuberculina positiva y radiografía de tórax con adenopatías paratraqueales, por lo que hace 2 semanas se inició triple terapia antituberculosa. A pesar ello, se intensificaron los síntomas de astenia, dolor y debilidad muscular de las extremidades inferiores, con caídas frecuentes.

### Exploración física

Somatometría: peso de 19,2 kg (percentiles 50-75), talla 108,5 cm (percentiles 75-90). Superficie corporal 0,76 m<sup>2</sup>. Estado general conservado. Lesiones eritematosas en dorso de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales y en regiones periungueales (fig. 1), así como en regiones malares, junto con lesiones eritematoso-violáceas periorbitarias (fig. 2). Discreto edema sin fóvea en el dorso de las manos y los pies. Exploración cardíaca y respiratoria normal. Abdomen normal sin visceromegalias. Reflejos osteotendinosos normales. Fuerza (según el test de Daniels): 2/5 flexión de cuello, 3-4/5 en la musculatura proximal de la cintura escapular y pélvica. El resto de la exploración fue normal.

### Exploraciones complementarias

En la analítica destaca: GOT 153 UI/l; GPT 65 UI/l; GGT 14 UI/l; fosfatasas alcalinas (FA) 104 mg/dl; LDH 1.207 UI/l; CK 1.591 UI/l; aldolasa 26,2 U/l; VSG 22 mm. ANA positivos (> 1/1.280). Fueron normales las siguientes

determinaciones: hemograma, coagulación, bioquímica, análisis de orina, sangre oculta en heces, y negativas las serologías para *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi* y toxoplasma.

Electrocardiograma: normal. Prueba de tuberculina positiva.

Radiografía de tórax: adenopatías paratraqueales derechas y en el hilio derecho, compatible con tuberculosis ganglionar.

### PREGUNTA

*¿Cuál es su diagnóstico?*



**Figura 1.** Lesiones eritematoso-violáceas sobre el dorso de los nudillos y eritema periungueal.



**Figura 2.** Eritema periorbitario y edema palpebral.

**Correspondencia:** Dr. D. Palanca Arias.  
Avda. Reina Victoria, 143, planta 2. 39005 Santander. España.  
Correo electrónico: danielpalanca@hotmail.com

Recibido en abril de 2007.  
Aceptado para su publicación en junio de 2008.

## DERMATOMIOSITIS JUVENIL

Se trata de una niña con un cuadro de debilidad muscular proximal de 2 meses de evolución. En la exploración física presentó erupción cutánea en heliotropo, edema periorbitario, pápulas de Gottron, eritema periungueal junto con elevación de enzimas musculares, manifestaciones características de la dermatomiositis. Se completó el estudio con los siguientes datos: anticuerpos anti-JO 1, anti-Scl-70 y RNP-ADN nativo negativos; IgA, IgG, IgM, C3 y C4 normales. Aticuerpos anti-SSa positivos. Estudio neurofisiológico: patrón electromiográfico de tipo miopático compatible con la sospecha clínica de miositis inflamatoria; el estudio del nervio periférico fue normal en sus dos componentes sensitivo y motor.

La biopsia muscular mostró infiltración neutrofílica perivascular en los septos interfasciculares, con cambios necróticos en las fibras musculares en la periferia de los fascículos.

Se administró una primera dosis de gammaglobulinas intravenosas, con buena tolerabilidad y una respuesta clínica favorable del eritema y del edema descritos, y se retrasó una semana el inicio de la terapia con corticoides debido a su reciente infección tuberculosa. Recibió prednisona en dosis única diaria de 30 mg y metotrexato (15 mg/m<sup>2</sup> cada 7 días) con ácido fólico (5 mg/7 días), así como la medicación antituberculosa, además de alendronato, calcio, vitamina D y fisioterapia. Las enzimas musculares se normalizaron a las 2 semanas, y en cambio aumentaron las lesiones cutáneas a las 8 semanas, por lo que se incrementó la dosis de metotrexato a 20 mg/m<sup>2</sup> cada 7 días y la frecuencia de las gammaglobulinas intravenosas (2 g/kg en 2 días cada 2 semanas).

En los meses siguientes se apreció una mejoría de las lesiones cutáneas y de la fuerza muscular, persistiendo algo de limitación. La dosis de esteroides fue reduciéndose y se suspendieron los tuberculostáticos a los 6 meses. Actualmente, tras 8 meses de tratamiento, el exantema facial y el eritema periungueal son muy tenues, y quedan lesiones atróficas deprimidas en algunas interfalángicas proximales y una leve debilidad en la flexión cervical (4/5).

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una miopatía inflamatoria idiopática de la infancia caracterizada por debilidad muscular proximal y exantema cutáneo; pueden asociarse manifestaciones articulares y sistémicas como disfagia, vasculitis intestinal y fibrosis pulmonar que agravan su pronóstico. Su incidencia en la población infantil es del 1,7 al 3 por millón<sup>1</sup>. Para su diagnóstico se aplican los criterios de Bohan y Peter<sup>2</sup> (tabla 1). Los anticuerpos antinucleares (ANA) son positivos en un 60-89% de los casos; otros autoanticuerpos asociados a miopatía, como el anti JO-1, son excepcionales en la DMJ. Las manifestaciones cutáneas típicas de la DMJ son el exantema en heliotropo localizado en los párpados con edema periorbital, las pápulas de Gottron eritematoso-violáceas sobre el dorso de las pequeñas articulaciones de manos y el eri-

tema periungueal con engrosamiento cuticular. Un 30-70% de los pacientes afectados pueden desarrollar en una fase posterior calcinosis cutánea, que puede ser muy invalidante y en casos más graves, úlceras cutáneas.

Los corticoides son el tratamiento de elección inicial<sup>3</sup>. Las pautas son variables, pero siempre se comienza con dosis altas de prednisona (2 mg/kg/día), y después se realiza una retirada gradual, a partir de las semanas 6 a 12 al normalizarse las enzimas musculares. El tratamiento con corticoides se puede extender a lo largo de 2 años con la consiguiente toxicidad. El metotrexato es un inmunosupresor utilizado ampliamente en la artritis juvenil idiopática con muy buenos resultados y una excelente tolerancia<sup>4</sup>. En la DMJ ha demostrado ser eficaz y reducir la incidencia de calcinosis cuando se asocia a los corticoides y cuando éstos no inducen la remisión<sup>3</sup>. Recientemente se ha observado que el tratamiento inicial con corticoides y metotrexato semanal por vía subcutánea simultáneo tiene una eficacia similar a las pautas tradicionales y reduce la dosis acumulada de los corticoides<sup>5</sup>.

Está demostrada también la eficacia de las gammaglobulinas intravenosas en la DMJ como tratamiento asociado a los corticoides, cuya dosis puede ser menor, y en muchos casos también se asocian al metotrexato<sup>6</sup>. La dosis de gammaglobulinas intravenosas es de 2 g/kg repartidos en 2 días, inicialmente cada 2 semanas las primeras cinco infusiones y luego cada mes. En los casos con enfermedad intersticial pulmonar o vasculitis intestinal es preciso el tratamiento con ciclofosfamida<sup>7</sup>. La ciclosporina es también eficaz en el manejo de la afectación

TABLA 1. Criterios de Bohan y Peter

Criterios	Dermatomiositis	Polimiositis
Debilidad muscular proximal simétrica	+	+
Elevación de enzimas musculares	+	+
Cambios electromiográficos típicos de miositis	+	+
Exantema típico	+	+
Biopsia muscular que muestra miositis inflamatoria	+	+
<b>Para el diagnóstico de dermatomiositis</b>		
– Es imprescindible la presencia de exantema cutáneo		
– Lo aseguran 4 criterios		
– Es probable con 3 criterios		
– Es posible con 2 criterios		
<b>Para el diagnóstico de polimiositis</b>		
– Lo aseguran 4 criterios		
– Es probable con 3 criterios		
– Es posible con 2 criterios		

muscular y cutánea<sup>8</sup>. En todos los casos, la fisioterapia precoz y la prevención de la osteoporosis esteroidea son imprescindibles.

La enfermedad puede seguir un curso monocíclico agudo en un tercio de los casos; en otro tercio, un curso polícíclico, y el resto puede cronificarse. La respuesta al tratamiento se controla a través de las enzimas musculares, preferentemente la lactato deshidrogenasa, y la medición de la fuerza muscular de recuperación más tardía<sup>9</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Symmons DP, Sills JA, David SM. The incidence of juvenile dermatomyositis: Results from a nation-wide study. *Br J Rheumatol*. 1995;34:732-6.
2. Bohan A, Meter JB. Polymyositis and dermatomyositis: I y II. *N Engl J Med*. 1975;292:344-7.
3. Bowyer SL, Blane CE, Sullivan DB, Cassidy JT. Childhood dermatomyositis: Factors predicting functional outcome and development of dystrophic calcification. *J Pediatr*. 1983;103:882-8.
4. Singesen BH, Goldbach-Mansky R. Methotrexate in the treatment of juvenile rheumatoid arthritis and other pediatric rheumatoid and nonrheumatic disorders. *Rheum Dis Clin North Am*. 1997; 23:811-40.
5. Ramanan AV, Campbell-Webster N, Ota S, Parker S, Tran D, Tyrrell PN, et al. The effectiveness of treating juvenile dermatomyositis with methotrexate and aggressively tapered corticosteroids. *Arthritis Rheum*. 2005;52:3570-8.
6. Al-Mayouf SM, Laxer RM, Schneider R, Silverman ED, Feldman BM. Intravenous immunoglobulin therapy for juvenile dermatomyositis: Efficacy and safety. *J Rheumatol*. 2000;27:2498-503.
7. Riley P, Maillard SM, Wedderburn LR, Woo P, Murray KJ, Pilkington CA. Intravenous cyclophosphamide pulse therapy in juvenile dermatomyositis. A review of efficacy and safety. *Rheumatology (Oxford)*. 2004;43:491-6.
8. Heckmatt J, Hasson N, Saunders C, Thompson N, Peters AM, Cambridge G, et al. Cyclosporine in juvenile dermatomyositis. *Lancet*. 1989;1:1063-6.
9. Huber AM, Lang B, LeBlanc CM, Birdi N, Bolaria RK, Malleson P, et al. Medium and long-term functional outcomes in a multicenter cohort of children with juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 2000;43:541-9.