

Eritrodermia y dermatomiositis

EMILIO STUDY*, FRANCISCO URBINA*, CARLOS MISAD**, MOEMA BARRIOS***

* Unidad de Dermatología Occidente. Universidad de Chile. Hospital San Juan de Dios.

** Servicio de Anatomía Patológica. Hospital San Juan de Dios. *** Interna de Medicina.

Resumen.—Se describe un caso de eritrodermia y dermatomiositis, poniendo de relieve que la tendencia a la generalización del eritema no es infrecuente en esta mesenquimopatía. La presencia de áreas con hipopigmentación en un paciente con eritrodermia nos deben hacer plantear una dermatomiositis. (*Actas Dermosifiliogr* 2001;92:000-000).

Palabras clave: Eritrodermia. Dermatomiositis.

Son escasos los casos publicados en que la dermatomiositis se presenta como una eritrodermia. Presentamos un caso que debutó con un eritema generalizado y buscamos dirigidamente en la literatura la descripción de casos similares, sospechando que esta forma de presentación no es tan infrecuente como se ha sugerido (1).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 57 años con antecedente de hipertensión arterial controlada derivada a nuestro Servicio en julio de 1996 con una historia de 6 meses de evolución caracterizada por la aparición de lesiones eritematosas en la región facial que luego se generalizaron. Las lesiones eran pruriginosas y descamativas. Presentaba debilidad muscular de extremidades, lo que le impedía realizar sus actividades cotidianas. Estaba en tratamiento con prednisona 60 mg al día sin respuesta clínica.

Al examen físico presentaba una coloración eritematosa difusa, con áreas de hipopigmentación; aquejaba decaimiento moderado y disminución de fuerzas de predominio proximal (**Fig. 1**).

De los exámenes realizados destacaba una electroforesis de proteínas con hipoalbuminemia, leve aumento de alfa 2 y betaglobulinas y en zona de gamma una fracción de mayor concentración. La biopsia de piel de julio 1996 demostró atrofia epidérmica y regular infiltrado linfocitario en banda subepitelial con linfocitos en la unión dermoepidérmica, borramiento del límite dermoepidérmico, cuerpos coloideos y numerosos macrófagos cargados de pigmento; se informó como dermatitis liquenoidea (**Fig. 2**) y la electromiografía reveló compromiso miopático leve a moderado con neuroconducción normal, lo cual no

era muy concordante con polimiositis, aunque tampoco la descartaba. Otros exámenes de ingreso fueron radiografía de tórax, hemograma y proteína C reactiva dentro de límites normales.

Al mes continuaba clínicamente igual, pero destacaba un aumento de la VSG de 72 mm/h y hematócrito de 34%, estando en tratamiento con prednisona 45 mg al día. Presentaba anticuerpos anti-nucleares (+) 1/100 (Hep 2) tipo moteado y anti-DNA (-).

La paciente volvió a control luego de 7 meses en similares condiciones clínicas. Fue evaluada en el Servicio de Reumatología, destacando una disminución generalizada de fuerzas junto a sinovitis de interfalanges proximales y metacarpofalángicas. Se realizó una nueva biopsia de piel que mostraba atrofia epidérmica, hiperqueratosis, necrosis de queratinocitos basales, infiltrado linfoplasmocitario perivascular y perianexial dérmico; se informó como dermatitis de interfase. El músculo con infiltrado linfoplasmocitario intersticial con degeneración de las fibras se



FIG. 1.—Eritrodermia con áreas de hipopigmentación.

Correspondencia: EMILIO STUDY. El Vergel 2759 Dp. 602. Providencia Santiago (Chile).

Aceptado el 7 de julio de 2001.

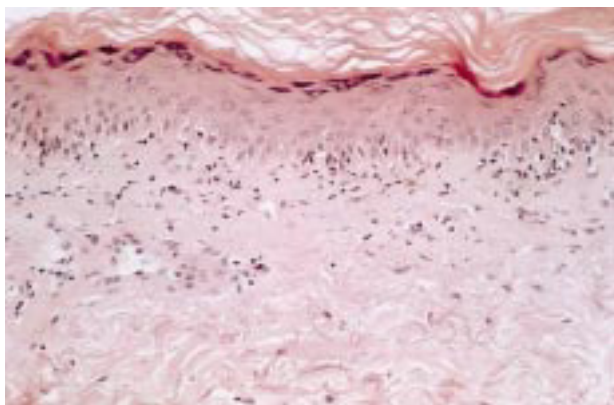


FIG. 2.—Infiltración linfocítica con borramiento de la unión dermo-epidérmica.

informó como miositis. Se concluyó que, en conjunto, los hallazgos eran compatibles con una dermatomiositis. Otros exámenes alterados en ese momento fueron una creatinfosfoquinasa (CPK) total de 159 (N=10-70), LDH de 411 (N=80-240), VSG de 58 mm/h y hemograma normal. Se indicó tratamiento con prednisona 30 mg y azatioprina 150 mg al día. Al mes de evolución y sin haber experimentado ninguna mejoría consultó por un cuadro febril de hasta 38,6° C y fuerza proximal casi nula. Se decidió su hospitalización y fue tratada como un cuadro séptico en una paciente inmunosuprimida sin foco aparente con cefazidima y amikacina. Evolucionó favorablemente y a los 10 días fue dada de alta afebril y pudiendo caminar. Desde entonces la paciente no ha vuelto a control a nuestro Servicio.

DISCUSIÓN

Miyagawa (2) llamó la atención en 1992 al hecho que la eritrodermia podía ser una forma de presentación de la dermatomiositis y pensó que su caso era el primero descrito; al año siguiente (1) se informó que había una descripción previa a 1990 en una serie de pacientes del Reino Unido, y se agregó otro caso, sugiriéndose acertadamente que era posible que tal tipo de pacientes no fuesen tan infrecuentes, ya que en el artículo clásico de Bohan aparecían descritos 32 pacientes con un «rash» difuso (3). Posterior a esto hay una publicación de una dermatomiositis eritrodermica asociada a neoplasia (4), y en la revisión de la literatura encontramos dos artículos de 1974 que describen a dos pacientes con dermatomiositis y eritrodermia con poiquilodermia a lo que se denominó poiquilodermatomiositis (5, 6). Incluso en una serie de 1951 (7) se menciona un paciente con dermatitis exfoliativa que puede haber correspondido a una eritrodermia y otro caso de eritema generalizado que se asemejaba a una pitiriasis rubra pilaris (8).

La tendencia a la generalización de la afectación cutánea está bien establecida en la dermatomiositis, y no es infrecuente encontrar, además de las clásicas pápulas de Gottron y del eritema heliotropo, eritema y descamación en áreas fotoexpuestas como la zona «V» del cuello, hombros y parte superior de la espalda, la cara y zonas extensoras de los antebrazos.

La eritrodermia o dermatitis exfoliativa es un trastorno inflamatorio de la piel caracterizado por eritema y descamación generalizada que aparece como un fenómeno reactivo secundario a diversas causas. En las mayores series descritas (9-16), que reúnen alrededor de 700 casos, las etiologías preexistentes más frecuentes incluyeron entre otras diversas causas: psoriasis, dermatitis atópica, dermatitis seborreica, reacción a medicamentos y neoplasias malignas; en ninguna de ellas se menciona a la dermatomiositis como trastorno de base, y sólo hemos detectado una publicación sobre otra conectivopatía, que debutó como eritrodermia, correspondiente a un lupus eritematoso subagudo (17).

La revisión retrospectiva de las biopsias de piel mostró concordancia con los diagnósticos histopatológicos originales, revelando una dermatitis liquenoide (de interfase), con degeneración vacuolar y necrosis de queratinocitos basales asociada a exocitosis linfoide, borramiento y atrofia del límite dermoepidérmico, telangiectasia, melanófagos e infiltrado de linfocitos, plasmocitos e histiocitos; perivascular y perianexial en la dermis reticular y perivascular en la hipodermis. La biopsia muscular mostró infiltrado linfoplasmocitario perivascular e intersticial con cambios degenerativos focales de las fibras musculares. En conjunto, las alteraciones histopatológicas en la piel y el músculo son diagnósticas de dermatomiositis. La presencia de atrofia epidérmica, telangiectasia y melanófagos se correlacionan con cambios poiquilodérmicos.

El hallazgo de una dermatitis liquenoide (de interfase) en un paciente eritrodermico es inusual (18, 19). Posibles enfermedades de base incluyen mesenquimopatías, reacciones por medicamentos, liquen ruber plano y linfomas epidermotropos en etapas iniciales. El diagnóstico definitivo en la gran mayoría de los casos requiere de correlación clinicopatológica.

Cuando se habla de eritrodermia no se menciona en general subtipos de ésta; sin embargo, la experiencia nos demuestra que existen diferencias clínicas entre este tipo de pacientes; por ejemplo, los pacientes con eritrodermia secundaria a un eccema pueden tener un cuadro exudativo generalizado, diferente al que presente un paciente con una eritrodermia psoriática, el cual tendrá grandes escamas nacaradas y seca, por lo que planteamos que la presencia de áreas de hipopigmentación pueden corresponder a poiquilodermia y que su hallazgo en un paciente con eritema generalizado nos debe hacer plantear la posibilidad de una dermatomiositis.

Abstract.—A case of erythroderma and dermatomyositis is described, and it is emphasized that the tendency to generalization of the erythema is not infrequent in this mesenquimopathy. Areas of hypopigmentation should raise the possibility of dermatomyositis in patients with erythroderma.

Study E, Urbina F, Misad C, Barios M. Erythroderma and dermatomyositis. Actas Dermosifiliogr 2001;92:000-000.

Key-words: Erythroderma. Dermatomyositis.

BIBLIOGRAFÍA

- Pierson JC, Taylor JS. Erythrodermic dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1993;28:136.
- Miyagawa S, Okazaki A, Minowa R, Shirai T. Dermatomyositis presenting as erythroderma. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:489-90.
- Bohan A, Peter JB, Bowman RL, y cols. A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine* 1977;56:255-86.
- Nousari H, Kimyai-Asadi, Spegman D. Paraneoplastic dermatomyositis presenting as erythroderma. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:653-4.
- Pedragosa JR, Peyri RJ, Palou J. Modalidad eritrodérmica de dermatomiositis en tránsito a poiquilodermatomiositis. *Actas Dermosifiliogr* 1974;65:179-80.
- Lintum JCA, Goedbloed R. Poikilodermatomyositis. *Dermatologica* 1974;148:52-5.
- Sheard C. Dermatomyositis. *Arch Intern Med* 1951;88:640-58.
- Christianson HB, Brunsting LA, Perry HO. Dermatomyositis: unusual features, complications, and treatment. *Arch Dermatol* 1956;74:581-9.
- Abrahams I, McCarthy JT, Sanders SL. 101 cases of exfoliative dermatitis. *Arch Dermatol* 1963;87:96-101.
- Nicolis GD, Helwig EB. Exfoliative dermatitis: a clinicopathologic study of 135 cases. *Arch Dermatol* 1973;108:788-97.
- Hasan T, Jansen CT. Erythroderma: a follow-up of fifty cases. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:836-40.
- Sehgal VN, Srivastava G. Exfoliative dermatitis: a prospective study of 80 patients. *Dermatologica* 1986;173:278-84.
- King LE, Dufresne RG, Lovett GL, Rosin MA. Erythroderma: review of 82 cases. *South Med J* 1986;79:1210-5.
- Botella-Estrada R, San Martín O, Oliver V, Febrer I, Aliaga A. Erythroderma: a clinico-pathologic study of 56 cases. *Arch Dermatol* 1994;130:1503-7.
- Sigurdsson V, Toonstra J, Hezemans-Boer M, Van Vloten WA. Erythroderma. A clinical and follow-up study of 102 patients, with emphasis on survival. *J Am Acad Dermatol* 1996;5:53-7.
- Pal S, Haroon TS. Erythroderma: a clinico-etiological study of 90 cases. *Int J Dermatol* 1998;37:104-7.
- DeSpain J, Clark DP. Subacute cutaneous lupus erythematosus presenting as erythroderma. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:388-92.
- Patterson JW, Berry AD, Darwin BS, Gottlieb A, Wilkerson MG. Lichenoid histopathologic changes in patients with clinical diagnoses of exfoliative dermatitis. *Am J Dermatopathol* 1991;13(4):358-64.
- Zip C, Murray S, Walsh NMG. The specificity of histopathology in erythroderma. *J Cutan Pathol* 1993;20:393-8.