










Relación de dermatomiositis y trombosis venosa profunda: Reporte de caso

Relationship of dermatomyositis and deep vein thrombosis: Case report

Ferney Samuel Contento-Anaya^{1,2,5}  Ricardo Andrés Donado-Botero^{1,2,5}  Mario Enrique Montoya-Jaramillo^{1,5} 
Camilo Andrés Arango-Echeverry^{1,3}  María José Santana-Ruiz⁵  Valentina Porto-Eljaiek⁴ 
María Paula Chimbi-Bru⁴  María de los Ángeles Díaz-Rosales⁴  David Fernando Ortiz-Pérez^{1,2,5} 

1. Servicio de Medicina Interna, Clínica Cartagena del Mar, Cartagena, Colombia.
2. Residente Posgrado Medicina Interna, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Sinú, Cartagena, Colombia.
3. Residente Posgrado Medicina Crítica y Cuidado Intensivo, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Sinú, Cartagena, Colombia.
4. Médica, Universidad del Sinú, Seccional Cartagena, Colombia.
5. MEDISTAR Internal Medicine Research Group.

Información del artículo

Recibido: 03 de septiembre de 2024. Evaluado: 11 de octubre de 2024. Aceptado: 07 de diciembre de 2024.

Cómo citar: Contento-Anaya FS, Donado-Botero RA, Montoya-Jaramillo ME, Arango-Echeverry CA, Santana-Ruiz MJ, Porto-Eljaiek V, Chimbi-Bru MP, Díaz-Rosales MDA, Ortiz-Pérez DF. Relación de dermatomiositis y trombosis venosa profunda: Reporte de caso. Rev. Navar. Medica. 2024; 10(2): 21-27. <https://doi.org/10.61182/rnavmed.v10n2a4>

Resumen

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria de etiología autoinmune, caracterizada por la afectación simétrica de grupos musculares, generalmente proximales. Esta condición puede presentar un deterioro progresivo que afecta la movilidad de ciertos grupos musculares, y también puede cursar con otras complicaciones, como la afectación vascular, lo que predispone a la formación de trombos. Se presenta el caso de un paciente de 40 años que ingresó por un deterioro progresivo de la fuerza en los miembros inferiores, en quien se diagnosticó dermatomiositis mediante los hallazgos de biopsia muscular de cuádriceps. Posteriormente, presentó una trombosis venosa profunda asociada a la enfermedad.

Abstract

Dermatomyositis is an inflammatory myopathy of autoimmune etiology, characterized by symmetrical involvement of muscle groups, generally proximal. This condition can present progressive deterioration affecting the mobility of certain muscle groups, and can also present with other complications, such as vascular involvement, which predisposes to thrombus formation. We present the case of a 40-year-old patient admitted for progressive deterioration of strength in the lower limbs, who was diagnosed with dermatomyositis based on quadriceps muscle biopsy findings. Subsequently, he presented a deep vein thrombosis associated with the disease.

Palabras clave

Dermatomiositis, trombosis venosa profunda, enfermedades autoinmunes.

Keywords

Dermatomyositis, deep vein thrombosis, autoimmune diseases.

Autor para correspondencia:

Ricardo Andrés Donado Botero
Correo: rdonadob11@gmail.com

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0 Internacional (CC BY-NC 4.0).



Introducción

La dermatomiositis se considera una miopatía inflamatoria de origen autoinmune, que tradicionalmente se presenta como una miopatía inflamatoria simétrica, proximal y extensora, asociada a una erupción cutánea característica. Desde el punto de vista fisiopatológico, se sabe que los autoantígenos producidos en la patología activan un proceso inmunológico humoral, en el cual el sistema de complemento puede acumularse en los capilares, lo que produce los cuadros de necrosis e isquemia capilar característicos de la enfermedad (1). Se trata de una enfermedad relativamente infrecuente, que afecta principalmente a la población femenina, con una relación de dos a tres veces en comparación con el género masculino. Su incidencia global es de aproximadamente 2 a 9 casos por millón de habitantes/año, y ha experimentado un aumento exponencial en los diagnósticos en los últimos años, debido a una mayor sospecha clínica y a los avances en los estudios diagnósticos pertinentes (2).

Clínicamente, la dermatomiositis, además del dolor y la debilidad muscular proximal simétrica, se caracteriza por signos patognomónicos clásicos, como el signo del eritema heliotropo, que se define por una coloración rosa-violácea edematosa localizada en los párpados y la zona periorbitaria, y las pápulas de Gottron, que se manifiestan con el desarrollo de pápulas liquenoides en los nudillos o en áreas como los codos y las rodillas (3). Existen varios hallazgos de laboratorio característicos de la dermatomiositis, como la elevación marcada de enzimas musculares, como la creatina quinasa, la lactato deshidrogenasa, la aspartato aminotransferasa y la alanina aminotransferasa. También se presenta positividad en hasta el 80 % de los casos de anticuerpos antinucleares y autoanticuerpos específicos de miositis, que pueden estar presentes en el 45-85 % de los casos de polimiositis, siendo los anticuerpos anti-sintetasa, en particular los anti-Jo 1, los más comúnmente encontrados en esta entidad (4,5).

La biopsia muscular sigue siendo el pilar fundamental en el diagnóstico de esta entidad. Entre sus complicaciones, se encuentra que las condiciones inflamatorias crónicas de la patología pueden afectar la estasis venosa, debido a la alteración en la regulación endógena de las moléculas anticoagulantes y procoagulantes, lo que termina generando procesos venosos trombóticos, como trombosis venosa profunda y tromboembolismo pulmonar (6).

Se presenta el caso de un paciente en su quinta década de vida, quien acude a nuestra institución por síntomas de debilidad muscular progresiva y, posteriormente, durante la vigilancia clínica, desarrolla una trombosis venosa profunda del miembro inferior izquierdo. A este paciente se le realiza una biopsia muscular compatible con dermatomiositis, recibiendo manejo endovenoso y, posteriormente, oral con glucocorticoides y azatioprina, además de tratamiento anticoagulante con warfarina, con mejoría del cuadro clínico de ingreso.

Reporte del caso

Se trata de un paciente de 40 años, procedente de Cartagena, Colombia, sin antecedentes patológicos relevantes, quien consultó al servicio de urgencias de la Clínica Cartagena del Mar por un cuadro clínico de aproximadamente tres meses de evolución, caracterizado por dolor en ambos cuádriceps, acompañado de debilidad muscular progresiva, hasta llegar a la imposibilidad de deambulación.

Al ingreso, el paciente presentaba TA: 127/79 mmHg, FC: 72/min, FR: 18/min, pupilas isocóricas reactivas a la luz, Glasgow 15, edema palpebral bilateral con erupción heliotrópica (Imagen 1), disminución de la fuerza proximal en ambos cuádriceps y reflejos miotendinosos conservados. Se facilitaron estudios extrahospitalarios que evidencian una elevación marcada de CPK (33,800). Se realizaron estudios de extensión en los que se mostró leve leucocitosis, con tiempos de coagulación y bilirrubinas normales, y elevación de CPK, LDH, aminotransferasas y creatininas institucionales (Tabla 1).

Tabla 1. Laboratorios clínicos iniciales

Exámenes	Resultado
Hemograma	Leucocitos 13900 Neutrófilos 11815 Linfocitos 1112 Hemoglobina 14,8 Volumen corpuscular medio 85,4 Plaquetas 417000
Tiempo de protrombina (PT)	14,6 seg (Control 13,7 seg)
Tiempo de tromboplastina parcial (PTT)	25,3 seg (Control 25,5 seg)
Glutámico oxalacético transaminasa (GOT)	114 U/L (0 - 31 U/L)
Glutámico piruvato transaminasa (GPT)	113 U/L (0 - 31 U/L)
Bilirrubinas totales y diferenciales	Bilirrubinas totales 0,97 mg/dl Bilirrubina directa 0,17 mg/dl Bilirrubina indirecta 0,80 mg/dl
Creatina fosfoquinasa (Cpk)	1043 U/L
Deshidrogenasa láctica (LDH)	745 U/L
Creatinina	2,39 mg/dl

Ante la sospecha de polimiositis vs. dermatomiositis, se decide iniciar manejo con corticoesteroide sistémico endovenoso, administrando metilprednisolona durante 5 días, con una dosis de 500 mg intravenosos al día, y adición de albendazol por 3 días. Además, se realiza biopsia muscular del cuádriceps izquierdo y electromiografía de las cuatro extremidades. En la electromiografía se documentan hallazgos compatibles con miopatía. Tras la finalización de la terapia con glucocorticoides endovenosos, el paciente presentó mejoría clínica, logrando un aumento en la fuerza de los músculos proximales de las extremidades inferiores.

Durante la vigilancia clínica, el paciente refirió dolor intenso en el miembro inferior izquierdo, asociado a edema y aumento del diámetro de dicha extremidad en comparación con el miembro inferior derecho, por lo que se ordenó la toma de un Doppler venoso de miembros inferiores. En este estudio se encontró trombosis venosa profunda femoropoplítea proximal izquierda, por lo que se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular, con posterior cambio a tratamiento oral con warfarina hasta lograr un INR terapéutico de 2,5. Se recibió el reporte oficial de la biopsia muscular, compatible con dermatomiositis. Ante el cumplimiento del objetivo de INR, la mejoría clínica de la sintomatología de ingreso y la adecuada respuesta al tratamiento, se decidió dar egreso médico con manejo y seguimiento ambulatorio por el servicio de reumatología.



Figura 1. Edema palpebral bilateral con erupción heliotrópica.

Nota: Los autores cuentan con el respectivo consentimiento informado por parte del paciente.

Discusión

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria inmunomediada o idiopática, cuya característica principal es la debilidad de los músculos proximales asociada a inflamación muscular, además de hallazgos dermatológicos característicos de la entidad. La debilidad muscular se presenta en más del 90 % de los pacientes, mientras que otros hallazgos, como las lesiones cutáneas (como las pápulas de Gottron) o la erupción heliotrópica, junto con mialgia y dolor muscular, se presentan entre el 50-60 % y el 25-50 %, respectivamente, con una distribución simétrica y proximal (2,3).

En nuestro caso, el paciente consultó por un cuadro clínico subagudo de dolor en miembros inferiores y pérdida de fuerza progresiva en dicha localización anatómica, hasta llegar a una incapacidad para la deambulaci3n. Se evidenciaron hallazgos en la piel característicos de la patología, elevaci3n de CPK, deshidrogenasa láctica y un cuadro clínico y paraclínico típicamente descrito en la literatura.

A lo largo del tiempo, se han modificado distintos criterios diagn3sticos para la patología, y hacia 2017, la EULAR/ACR desarrollaron un esquema de clasificaci3n para las distintas miopatías inflamatorias (Tabla 2). Este esquema utiliza los hallazgos histopatológicos encontrados en la biopsia muscular, en la que característicamente se observa lesi3n de los capilares y las miofibras perifasciculares, con evidencia de atrofia y fibrosis de las mismas (7,8). Nuestro paciente fue sometido a una biopsia muscular del cuádriceps izquierdo, en la cual se documentó una descripci3n microscópica que mostr3 fibras musculares de tamaño variable, con atrofia perifascicular, compatible con lo descrito en la literatura acerca de los hallazgos histopatológicos de la entidad. Entre los estudios de extensi3n solicitados, se indic3 la toma de los anticuerpos anti-Jo1; sin embargo, al día del egreso, no se cont3 con el reporte de dichos paraclínicos.

Tabla 2. Criterios de clasificación de miopatías inflamatorias idiopáticas según EULAR/ACR (2017)

Características	Definición	Puntuación	
		Con biopsia	Sin biopsia
Edad de inicio de síntomas	>18 años < 40 años	1,5	1,3
	>40 años	2,2	2,1
Debilidad muscular	Debilidad de los músculos proximales de los miembros superiores (Simétrica, normalmente progresiva)	0,7	0,7
	Debilidad de los músculos proximales de los miembros inferiores (Simétrica, normalmente progresiva)	0,5	0,8
	Los músculos flexores del cuello son relativamente más débiles que los extensores	1,6	1,9
	Los músculos proximales de los miembros inferiores son relativamente más débiles que los distales	1,2	1,9
Signos cutáneos	Eritema heliotropo	3,2	3,1
	Pápulas de Gottron	2,7	2,1
	Signo de Gottron	3,7	3,3
Otros síntomas y signos	Trastornos de la deglución o de la motilidad esofágica	0,6	0,7
Laboratorios	Anticuerpos anti-JO-1 (Resultado positivo)	3,8	3,9
	Aumento de actividad sérica de CK, AST, ALT, LDH	1,4	1,3
Biopsia muscular	Infiltrados de células mononucleares en el epimisio que rodea las fibras musculares, sin penetrarlas	1,7	-
	Infiltrado de células mononucleares en el perimisio y/o fascículos vasculares	1,2	-
	Atrofia perifascicular	1,2	-
	Vacuolas ribeteadas	3,1	-

Nota: El diagnóstico se considera seguro (probabilidad de $\geq 90\%$) si el resultado es de $\geq 8,7$ con biopsia o de $\geq 7,5$ sin biopsia y es probable ($\geq 55\%$) cuando el resultado es de, respectivamente, $\geq 6,7$ y $\geq 5,5$.

En aquellos casos en los que se presenta una forma grave de la enfermedad, se debe administrar un manejo agresivo basado en pulsos de corticoesteroides, con coadyuvantes como metotrexato, azatioprina o micofenolato, además de considerar otras terapias como la inmunoglobulina intravenosa (9). En el caso clínico expuesto, dada la severidad de la sintomatología, se decidió administrar pulsos de corticoesteroides sistémico intravenoso durante cinco días, con adecuada respuesta clínica, y posteriormente continuar con manejo esteroide oral asociado a azatioprina, medidas indicadas como tratamiento inicial en pacientes con un debut grave de la enfermedad.

Entre las complicaciones encontradas en los pacientes con polimiositis, se destaca que, al ser una enfermedad inmunológica, existe un riesgo aumentado de trastornos de la coagulación, con

alteraciones en el balance de las moléculas anticoagulantes y procoagulantes. Además, cuando se presenta un cuadro de trombosis, el tratamiento está basado en el uso de anticoagulantes antagonistas de la vitamina K, con el objetivo de alcanzar un INR terapéutico, que en este caso debe estar entre 2 y 3 (8,10).

Durante la vigilancia clínica de nuestro paciente, se encontraron hallazgos físicos e imagenológicos compatibles con trombosis venosa profunda a nivel femoropoplíteo izquierdo, por lo que se decidió iniciar manejo anticoagulante con enoxaparina, seguido de un puente a terapia oral con antagonistas de la vitamina K, hasta lograr valores de INR terapéuticos. Se debe tener en cuenta que las recomendaciones actuales para el manejo anticoagulante en pacientes con enfermedades reumatológicas y trombosis venosa concomitante sugieren el uso de antagonistas de la vitamina K, siempre con el objetivo de alcanzar el INR terapéutico. Una vez que se presentó mejoría en la fuerza de las extremidades y se alcanzó la meta anticoagulante previamente descrita, se dio egreso médico con seguimiento ambulatorio por el servicio de reumatología.

Conclusiones

Las miopatías inflamatorias, como la dermatomiositis, son entidades de carácter autoinmune e idiopático que pueden cursar con complicaciones propias de los procesos que afectan el sistema inmunológico, como los trastornos vasculares, presentando alteraciones en el balance entre los factores anticoagulantes y procoagulantes. Las recomendaciones actuales solo indican manejo anticoagulante con antagonistas de la vitamina K para patologías que cursen con procesos trombóticos y entidades autoinmunes, por lo que se requieren más estudios de extensión que definan el uso de otras terapias anticoagulantes, como los anticoagulantes orales de acción directa, que requieren menos monitorización y presentan un menor riesgo de complicaciones hemorrágicas. Este caso contribuye a la literatura existente y expone la necesidad de considerar los procesos trombóticos en pacientes con miopatías inflamatorias.

Financiación: los autores declaran que no han recibido financiación.

Declaraciones: los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* [Internet]. 2003 Sep 20 [cited 2024 Jul 7];362(9388):971–82. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/14511932/>
2. Bendewald MJ, Wetter DA, Li X, Davis MDP. Incidence of Dermatomyositis and Clinically Amyopathic Dermatomyositis: A Population-Based Study in Olmsted County, Minnesota. *Arch Dermatol* [Internet]. 2010 Jan [cited 2024 Jul 7];146(1):26. <https://doi.org/10.1001/archdermatol.2009.328>
3. Greenberg SA. Inflammatory Myopathies: Evaluation and Management. *Semin Neurol*. 2008 Apr;28(2):241–9. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1062267>
4. Mahler M, Miller FW, Fritzler MJ. Idiopathic inflammatory myopathies and the anti-synthetase syndrome: a comprehensive review. *Autoimmun Rev*. 2014;13(4–5):367–71. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.01.022>

5. Nakashima R. Clinical significance of myositis-specific autoantibodies. *Immunol Med* [Internet]. 2018 Jul 3 [cited 2024 Jul 7];41(3):103–12. <https://doi.org/10.1080/25785826.2018.1531188>
6. Zöller B, Li X, Sundquist J, Sundquist K. Autoimmune diseases and venous thromboembolism: a review of the literature. *Am J Cardiovasc Dis.* 2012;2(3):171. <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3427982/>
7. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M de, et al. EULAR/ACR Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and their Major Subgroups. *Ann Rheum Dis.* 2017 Dec 1;76(12):1955. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2017-000507>
8. Ashton C, Paramalingam S, Stevenson B, Bruschi A, Needham M. Idiopathic inflammatory myopathies: a review. *Intern Med J.* 2021 Jun;51(6):845–52. <https://doi.org/10.1111/imj.15358>
9. Baig S, Paik JJ. Inflammatory muscle disease e An update. 2020 [cited 2024 Jul 13]; 34(1):101484. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2019.101484>
10. Tektonidou MG, Andreoli L, Limper M, Amoura Z, Cervera R, Costedoat-Chalumeau N, et al. EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2019 [cited 2024 Jul 13]; 78:1296–304. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-215213>