

## Dermatomiositis y embarazo

Arturo Juárez-Azpilcueta,\* Gonzalo Pol-Kipes,\* Gabriela Olivo-Arroyo,\*\* Arturo Ortiz-Pavón,\* Fausto Coronel-Cruz\*

### Resumen

*Introducción: La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune y degenerativa de origen desconocido, caracterizada por debilidad muscular progresiva, simétrica, de predominio proximal que afecta preferentemente a músculos de la cintura escapular y pélvica, con presentación excepcional durante el embarazo. La dermatomiositis condiciona efectos adversos al presentarse durante el embarazo.*

*Objetivo: El objetivo principal es la presentación de un caso clínico de la asociación de dermatomiositis durante el embarazo.*

*Reporte del caso: Paciente femenino de 33 años, que cursa con embarazo de término, portadora de dermatomiositis desde la infancia con evolución satisfactoria.*

*La Dermatomiositis es una enfermedad autoinmune de origen desconocido, la incidencia reportada es del orden de 5 casos por millón de habitantes, su presentación durante el embarazo es excepcional, se han reportado 29 casos en la literatura mundial. La morbimortalidad perinatal oscila entre el 46-57%, cuando la enfermedad se encuentra activa. Se puede desarrollar RCIU, prematuridad y muerte in útero. Se le ha visto asociada a neoplasias y trastornos colágenovascuales como: Lupus eritematoso sistémico (LES)*

**Palabras clave:** Embarazo, prematuridad, dermatomiositis

### Introducción

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune de etiología incierta. Su incidencia es del orden de 5 casos por millón de habitantes.

Su presentación durante el embarazo es excepcional, sólo se han reportado 29 casos en la literatura mundial. De éstos, únicamente en 11 de ellas se manifestó por vez primera durante el embarazo, tres de ellas iniciaron durante el tercer trimestre.

Ishii y cols. después de analizar la literatura mundial concluyen que de los veintinueve embarazos, el 32%<sup>10</sup>

### Summary

*Introduction: Dermatomyositis is a disorder known as a pathology whose etiology remains unknown. It can occur at any age with clinical symptoms of weakness and wasting, especially of the proximal musculature, due to inflammatory infiltration of muscles and destruction of muscle fibers. It is exceptionally seen during pregnancy, conditioning adverse effects in pregnant women.*

*Objective: The principal objective here is the presentation of a clinical case of dermatomyositis during pregnancy.*

*Case report: Women of 33 years of age with term pregnancy, suffering from dermatomyositis from infancy, with satisfactory evolution.*

*Conclusion: Dermatomyositis is a pathology of unknown origin whose incidence averages five cases in one million habitants with exceptional presentation during pregnancy. There are 29 case reports in the world literature. Perinatal morbimortality lies between 46 and 57% in case of activity. Fetal morbidity consists of intrauterine growth restriction prematurely and fetal death. Dermatomyositis has been associated with neoplasm LES and collagen disorders.*

**Key words:** pregnancy, prematurity, dermatomyositis

presentaron muerte in útero o abortos del primer trimestre, el 26%<sup>8</sup> nacieron prematuramente y el 42%<sup>13</sup> se reportaron normales al nacimiento.<sup>1,2</sup> Se presenta el caso de una paciente con dermatomiositis que cursó con embarazo a término.

### Presentación del caso

Paciente femenino de 33 años con los siguientes antecedentes de importancia: se refiere portadora de dermatomiositis de varios años de evolución, no especifica

\* Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital General de México.

\*\* Dermato-Oncóloga egresada. Hospital General de México.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Arturo Juárez Azpilcueta. Servicio de Ginecología y Obstetricia, 3er piso. Dr. Balmis 174, Col. Doctores, Hospital General de México, OD.

cuantos, ni la terapéutica empleada. GI, sin control prenatal previo. Es vista por vez primera a la semana 36 de gestación SDG. Inicia padecimiento actual con debilidad de cintura escapular ++/++++. A la exploración física: los signos vitales son estables con presencia de edema bipalpebral. cardiopulmonar sin alteraciones. Útero gestante con FU de 29 cm, con PUVI con FCF de 144 x', PC, SL, DI. Se difiere tacto vaginal. Es interconsultada por el servicio de dermatología donde se corrobora el diagnóstico de la enfermedad, se completan los estudios paraclínicos que reportan presencia de creatinina sérica elevada, creatinuria, anticuerpo PSM positivo 1:450: se continua terapéutica con prednisona 5 mg v.o. cada 24 h. Se vigila en conjunto por los servicios de obstetricia y dermatología, hasta la semana 39 de gestación, no se exacerbó la sintomatología y se procedió a inductoconducción de trabajo de parto, la evolución fue satisfactoria y mediante eutocia se obtuvo recién nacido vivo femenino con peso de 3 200 g., Apgar 8/9, Capurro de 39 semanas, puerperio normoevolutivo. Se dió alta hospitalaria y se indicó seguimiento por dermatología.

## Comentario

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune y degenerativa de origen desconocido, fue descrita inicialmente por Unverricht en 1887, está caracterizada por inflamación no supurativa del músculo estriado y síntomas cutáneos, con una evolución aguda, subaguda o crónica.

Aunque su etiología permanece desconocida se ha comprobado la aparición de infecciones virales (Picornavirus) previas al desarrollo de dermatomiositis. También se ha observado la presencia de tumoraciones malignas que probablemente involucran en su patogenia una alteración en la inmunidad.

El comienzo puede ser brusco, por lo general es insidiosa con lento desarrollo de fatigabilidad y debilidad presente por vez primera en las piernas, cinturón escapular y cuello en ocasiones los músculos afectados se ponen rígidos, sensibles y dolorosos. Los síntomas característicos son mialgias y miastenia, debilidad hasta llegar a la invalidez, si hay afectación de los músculos del ojo se produce diplopia, si afectan a los músculos de faringe y laringe se presentan trastornos de la deglución, fonación y disfagia, y si es en músculos intercostales se presenta disnea. Las lesiones musculares pasan por 3 fases: edema muscular, atrofia y esclerosis. La miositis es fundamentalmente parenquimatosa y secundariamente intersticial.

La piel y el tejido conectivo pueden estar engrosados Las lesiones cutáneas pueden preceder o aparecer después del síndrome muscular y consisten en eritema

localizado o difuso. La erupción cutánea es clásica de color rojo violáceo (heliotropo) sobre párpados, dorso de la nariz y mejillas (en aspecto de alas de mariposa); también hay erupción maculopapular en frente, tórax, codos, rodillas y nudillos (signo de Gottron) y dermatitis eccematoide o descamativa alrededor de los lechos subungueales.<sup>9</sup> También se puede observar poiquilodermia. Otros órganos afectados son las articulaciones en el 26 % de los casos, afección pulmonar en el 0 a 10 % de los casos, afección cardiaca del 40 al 76 % de los casos, afección digestiva del 12 al 40 % de los casos y esporádicamente se han reportado casos con afección renal y anomalías hematológicas.

Se han planteado algunas teorías para explicar su patogénesis, una primera hipótesis sugiere el desarrollo de la dermatomiositis secundaria a la aparición de una infección viral previa que como respuesta a ciertos antígenos virales presenta un deterioro en la respuesta inmune humoral.<sup>1,3</sup> El proceso inmune primordial es de tipo humoral, dirigido contra la microvasculatura intramuscular y es mediado por el complejo de ataque de la membrana del complemento C5b-9, con activación de la vía del complemento por anticuerpos unidos a componentes microvasculares. El depósito de complemento en los capilares es la lesión más temprana y específica en dermatomiositis, esto es seguido por necrosis y reducción en el número de capilares en cada fibra muscular, lo que produce isquemia, destrucción de fibras musculares e inflamación. Existe evidencia de autoinmunidad fuera del músculo como es la presencia de anticuerpos contra antígenos intracelulares existen anticuerpos específicos de miositis, y entre estos, el anti-Mi2 es el único relacionado exclusivamente con dermatomiositis más que polimiositis.<sup>9</sup>

Dentro de las principales implicaciones de la asociación entre esta enfermedad y el embarazo está la posibilidad de desarrollo de retardo en el crecimiento intrauterino, muerte fetal temprana, muerte in útero o prematuridad, inicialmente se pensaba que estos efectos podrían relacionarse con el uso de terapia corticosteroide, recientes estudios demuestran que los recién nacidos de madres con polimiositis o dermatomiositis que utilizaron terapia esteroide no desarrollaron complicaciones como efecto secundario.<sup>6,7</sup>

El impacto funcional que se genera sobre la placenta y sobre el feto está relacionado con la enfermedad y el grado de actividad, las pérdidas fetales se reportan del 18 y 36% en inactividad y actividad, respectivamente y llega al 50 % cuando la enfermedad se manifiesta por vez primera con el embarazo.<sup>10</sup>

Diversos reportes indican que la pérdida fetal temprana se puede presentar cuando se cursa con esta patología, demostrando una mayor incidencia que en aquellas pacientes que cursan con Lupus eritematoso sistémico

Esclerosis sistémica progresiva y Enfermedad mixta del tejido conectivo.<sup>4,5</sup>

El tratamiento durante el embarazo es limitado a la terapia con corticosteroides debido a que la terapia con otros inmunosupresores presenta efectos teratogénicos, la lactancia se contraindica si la paciente se encuentra bajo tratamiento con prednisolona a dosis superiores a 30mg/día por supresión de la función adrenal neonatal. También estará contraindicada si está bajo tratamiento con ciclofosfamida o metrotexate, no existe contraindicación hasta el momento para la azatriopina.<sup>1,8</sup>

La Dermatomiositis es una colagenopatía de rara presentación durante el embarazo, implica riesgo al binomio del 18 al 36% en inactividad y actividad, respectivamente y puede llegar al 50% cuando la enfermedad se manifiesta por vez primera en el embarazo, en el caso reportado el embarazo culmina a término con evolución satisfactoria a pesar de una medicación baja con terapia de esteroides. Se recomienda una vigilancia estrecha por un equipo multidisciplinario (Perinatólogo, Reumatólogo, Dermatólogo y Neonatólogo), por las posibilidades de riesgo perinatal.

**Agradecimiento:** en forma muy especial a la Dra. Suzanne Plotz, residente de primer año de ginecología y obstetricia por su colaboración para la traducción del resumen al Inglés.

## Referencias

1. **Harris A, Webley M, Usherwood M, et al.** Dermatomyositis presenting in pregnancy. *Br J Dermatol* 1995;133:783-785.
2. **Ishii N, Ono M, Kawaguchi T, et al.** Dermatomyositis and pregnancy, case report and review of the literature. *Dermatologica* 1991;183:146-149.
3. **Izumi HK, Seishirna M, Ichiki Y, et al.** A case of dermatomyositis that developed after delivery die involvement of pregnancy in tile induction of dermatomyositis *Br J Dermatol* 1999;141:897-900.
4. **King CR, Chow S.** Dermatomyositis and pregnancy. *Obstet Gynecol* 1985;66:589-592.
5. **Gutierrez G, Dagnino R, Mintz G.** Polymyositis dermatomyositis in pregnancy *Arthritis Rheum* 1984;27:291-294.
6. **Houck WL, Melnyck C, Gast JM.** Polymyositis in Pregnancy. A case report and review literature. *J Reproduce Med* 1987;32:208-210.
7. **Henley WL.** Autoimmunity and autoimmune diseases. En: *Fetal and neonatal effects of maternal disease*, Edit.. Manning, 1995.
8. **Lenet O, Wettrel G, Bjorkhrnl, et al.** Predniso 1 one excretion into human mil. *J Pediatr* 1985;106:1008-1011.
9. **Zavaleta CD, Serrano A; Gerson W.** Dermatomiositis asociada con cáncer gástrico como síndrome paraneoplasico. *Anal ABC* 2001;46(2);83.
10. **Sedano LM, Palma CS, Romero CG.** Polidermatomiositis y embarazo. *Rev Chil Obstet Ginecol* 1998;63(3);173-176.

