

Miopatía generalizada y morfea en un adulto. ¿Asociación específica?

Sr. Director: Se describe el caso de un varón con placas de morfea en abdomen y extremidades sin evidencia de afectación sistémica, precedidas de un cuadro de debilidad muscular generalizada.

Se considera síndrome de superposición a la presentación simultánea, en un paciente, de 2 o más enfermedades del tejido conectivo. La escleromiositis (EM) es la más habitual, resultado de la asociación de esclerodermia (ED) sistémica y dermatomiositis/polimiositis. La expresión del proceso, aunque pleomórfica, tiene particularidades que le confieren especificidad^{1,2}, curso crónico, edad infantil (40%), respuesta satisfactoria con corticoides, fenómeno de Raynaud, lesiones específicas en cara y manos, artropatía, miopatía (MP), afectación esofágica, neumopatía, nefropatía y calcinosis. La ED se clasifica en sistémica o cutánea (morfea), esta última a su vez puede ser localizada o generalizada (no extradérmica)³. El diagnóstico de MP se realiza en relación con el cuadro clínico y los datos complementarios, histológicos, electromiográficos (EMG) y analíticos. La forma inflamatoria constituye un tipo diferenciado⁴ con debilidad proximal dolorosa, exantemas, EMG, MP con signos de irritabilidad de membrana, elevación enzimática e histología típica.

Se presenta el caso de un varón de 60 años, sin antecedentes de interés salvo hiperuricemia tratada con alopurinol e hipercolesterolemia controlada con dieta, nunca con fármacos. Refería debilidad generalizada y progresiva en extremidades, de unos 3 meses de evolución y placas en la piel de reciente aparición. Fue valorado por dermatología por lesiones indoloras no pruriginosas en extremidades y abdomen de varias semanas de evolución que habían ido creciendo en tamaño y número, y en la exploración cutánea se apreciaron placas eritematosas induradas, marfil oscuro, con bordes violáceos distribuidas en superficie flexora de antebrazos, hipogastrio y superficies anteriores de muslos, la más grande en abdomen de 6 cm de diámetro mayor. Los estudios analítico y serológico completo fueron normales. La biopsia de la piel de una placa del abdomen confirmó el diagnóstico de morfea (fig. 1). Se instauró tratamiento corticoide que hizo desaparecer la enfermedad cutánea aunque sin alterar la progresión de la debilidad. La persistencia del déficit motor obligó a la valoración por el servicio de medicina interna, que objetivó debilidad generalizada sin dermatopatía y un síndrome constitucional con pérdida de 14-18 kg en 4 meses. La exploración general fue normal y la neurológica demostró una debilidad proximal y simétrica 3/5 en extremidades inferiores (Medical Research Council), 4/5 en superiores, incapaci-

dad para levantarse por sí mismo de "cuclillas" o de una silla, mantenía la marcha de "puntillas" y "talones", hipotrofia cuadriceps, mialgias e hipoarreflexia generalizada. El nuevo estudio analítico demostró una PCR de 8,8, discreta macrocitosis y leucocitosis, hipercolesterolemia, así como IgE elevada (389 UI/ml), que no se repitió posteriormente, y el estudio enzimático fue normal. Tampoco se demostraron alteraciones inmunológicas, metabólicas, radiológicas, respiratorias, nefrourológicas y reumatológicas. En la EMG se evidenciaron (a unos 5 meses del inicio de la debilidad) moderados fenómenos de irritabilidad de membrana muscular y signos miopáticos difusos y simétricos de predominio proximal en extremidades. La electroneurografía y los estudios de estimulación repetitiva a baja y alta frecuencia fueron normales, descartándose neuropatías y alteración de placa motora, pre y postsinápticas. La biopsia del músculo (*vastus lateralis* izquierdo) realizada 7 meses tras el inicio de la debilidad, y 5 meses de corticoterapia mantenida, evidenció hallazgos inespecíficos: atrofia de ambos tipos de fibras, I y II, en ocasiones agrupadas en campos, sin necrosis ni infiltrados inflamatorios, con discretas alteraciones de la arquitectura, refuerzo de la actividad exudativa subsarcoplásmica en algunas fibras. El diagnóstico de MP se realizó basándose en criterios clínicos y EMG, en ausencia de histología y

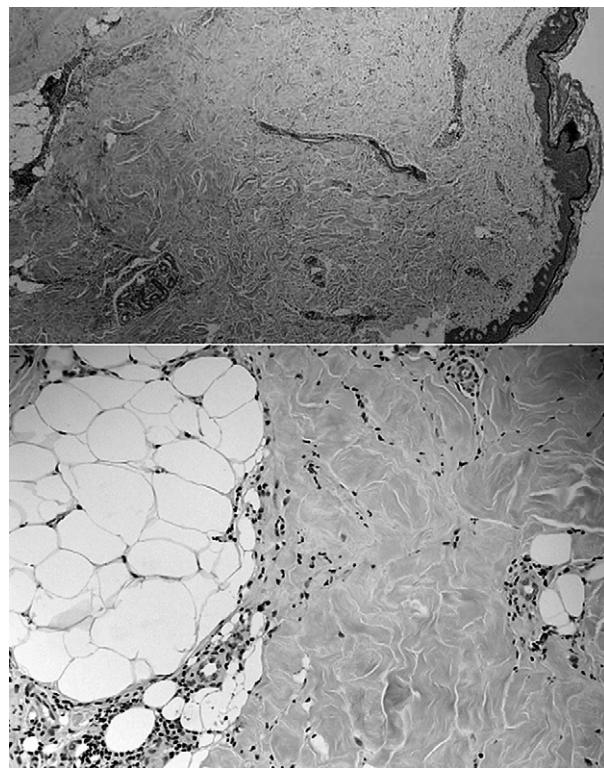


Figura 1. Biopsia de la piel de una placa del abdomen que confirmó el diagnóstico de morfea.

elevación enzimática (el 20% de polimiositis no elevan enzimas, y la corticoterapia pudiera alterar la histología y la hiperCKemia). Por la mala respuesta a corticoides se asoció azatioprina, 150 mg/día, que tuvo que suspenderse en pocas semanas por la aparición de deterioro general, fiebre y neutropenia, aunque el seguimiento mostraba una discreta mejoría electroclínica. Al cabo de pocos días tras el alta hospitalaria el paciente falleció súbitamente (no se realizó autopsia). Era portador de enfermedad vascular conocida seguida ambulatoriamente (trombosis mural aórtica e ilíaca y disección, pero sin aneurisma), sin aparente relación demostrable con el proceso que se describe o con sus tratamientos.

En escasas aportaciones se han asociado morfea y MP, habitualmente con afectación muscular localizada en la región subyacente a la placa⁵⁻⁹ con atrofia de fibras tipos I y II, atrofia perifascicular e inflamación intersticial en la histología; tan sólo 2 casos demostraron miositis necrosante e inflamatoria que superaba la distribución de las lesiones dermatológicas, uno de ellos en forma de "MP monomiélica" en la extremidad con morfea (no lineal), y otro con hemiatrofia facial y afectación de cuello y hombros. En todos ellos, se realizaron biopsias en otros territorios que descartaron la MP generalizada.

Al Attia et al¹⁰ aportaron el caso más documentado de morfea y polimiositis. Describieron en una mujer negra MP generalizada con discreta elevación enzimática, tratada con corticoterapia prolongada, y que al cabo de varios meses asoció placas de morfea en miembros superiores confirmadas por histología. En el seguimiento no se encontró afectación clínica, radiológica y/o analítica de lesión de órganos. Los autores destacaron la ausencia de autoanticuerpos específicos (ENA) anti-Ku o PM-Scl y algunas peculiaridades clínicas, lo que unido a la infrecuencia de descripciones semejantes les hizo especular la posibilidad de estar ante un síndrome de superposición específico.

Los hallazgos descritos, la mala respuesta terapéutica y la escasa incidencia comunicada, hacen recomendable su conocimiento y plantean la posibilidad de tratarse de una forma de síndrome de superposición.

José Manuel Pardal-Fernández^a, María Rodríguez-Vázquez^b, Francisco Medrano-González^c y Luis Iñiguez-De Onzoño Martín^d

^aUnidad de Electromiografía Clínica. Servicio de Neurofisiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

^cServicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

^dServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

Bibliografía

1. Laxer RM, Feldman BM. General and local scleroderma in children and dermatomyositis and associated syndromes. *Curr Opin Rheumatol*. 1997; 9:458-64.
2. Jablonska S, Blaszczyk M. Scleroderma overlap syndromes. *Adv Exp Med Biol*. 1999;455:85-92.
3. Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association diagnostic and therapeutic committee. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum*. 1980;23:581-90.
4. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis: parts 1 and 2. *N Engl J Med*. 1975;292:344-7 y 403-7.
5. Park JH, Lee CW. Concurrent development of dermatomyositis and morphoea profunda. *Clin Exp Dermatol*. 2002;27:324-7.
6. Uziel Y, Krafchik BR, Silverman ED, Thorner PS, Laxer RM. Localized scleroderma in childhood: a report of 30 cases. *Semin Arthritis Rheum*. 1994;23:328-40.
7. Mike T, Ohtani Y, Hattori S, Ono T, Kageshita T, Matsuda I. Childhood-type myositis and linear scleroderma. *Neurology*. 1983;33:928-30.
8. Runne U, Fasshauer K. Idiopathische und sklerodermische Hemiatrophia faciei mit generalisierter myopathie. *Der Hautarzt*. 1977;28:10-7.
9. Dunne JW, Heye N, Edis RH, Kakulas BA. Necrotizing inflammatory myopathy associated with localized scleroderma. *Muscle & Nerve*. 1996; 19:1040-2.
10. Al Attia HM, Ezzeddin H, Khader T, Aref MAS. A localized morphoea/idiopathic polymyositis overlap. *Clin Rheumatol*. 1996;15:307-9.