

DERMATOMIOSITIS-CALCINOSIS

Drs. HUMBERTO DEL POZO P., RENATO GAJARDO L.,
HERNAN WAISSBLUTH R. y MIGUEL OSSANDON

Cátedra Extraordinaria de Pediatría, Prof. A. Steeger,
Servicio de Pediatría del Hospital San Juan de Dios,
Dr. J. Schwartzberg, Santiago.

Incluida dentro del grupo de las enfermedades del colágeno, la dermatomiositis es una enfermedad de evolución aguda, subaguda o crónica, que muchas veces lleva a la muerte y que afecta en forma primitiva a la musculatura estriada y a la piel¹.

Tal como las demás enfermedades de este grupo su sintomatología clínica es polimorfa y variada, pero hay generalmente una unidad anatómo patológica que es la degeneración fibrinoide del tejido conectivo y que ha llevado a algunos autores² a ver un factor etiológico común en todas ellas. Por otra parte, la buena respuesta terapéutica de enfermedades tan diversas como son el lupus eritematoso, la dermatomiositis y esclerodermia, la artritis reumatoide y la periarteritis nodosa, a los corticoesteroides, confirma aún más el concepto de ellas como una unidad patogénica.

La dermatomiositis misma es una enfermedad rara, un poco más frecuente en la mujer que en el hombre, hecho en el que coinciden la mayoría de los autores³, cuya edad de predilección está entre los 10 y 50 años, siendo por lo tanto más rara en las edades extremas de la vida y que no respeta clima ni raza.

Entre nosotros, en adultos, se han descrito 22 casos⁴⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰ y en niños 6 casos⁵⁻¹¹⁻¹²⁻¹³ de los cuales 2 presentaban calcinosis⁵⁻¹¹.

La coincidencia, en un mismo lapso, de 2 casos de dermatomiositis, en enfermos de nuestro Servicio, nos llevó a presentar este trabajo, más aún porque uno de ellos presentaba una calcinosis generalizada, lo que hace su observación más interesante.

CASO N° 1: M. G. M. Sexo femenino. 10 años 3 meses. Obs. 241701.

Fecha de ingreso: 29-I-1958.

Enfermedad actual: Se inició en Diciembre de 1955, a la edad de 8 años 2 meses, con astenia, anorexia,

enflaquecimiento progresivo, fiebre remitente (hasta 39 grados) postración, placas eritematosas múltiples de más o menos 1 cm. de diámetro, dolorosas y localizadas en cara, antebrazos y piernas, y que más o menos 2 meses después se transformaron en nódulos eritematosos, sin descamación, dolorosos; edema facial, especialmente palpebral y poliartritis generalizada.

Consultó médico en Ovalle el 6-I-1958, quien prescribió, previa V. S. de 107 mm. y ex. orina (—). Estreptomocina e I.N.H., durante más o menos 20 días. Sólo obtuvo una discreta disminución de la fiebre y antralgias, por lo que cambió este tratamiento por Irgapirina (1 tableta cada 4 horas) durante más o menos 2 meses, sin obtener resultados ostensibles. Dada la rebeldía del cuadro al tratamiento, la familia decidió trasladarse a Santiago. Aquí es sometida a tratamiento con Corticosteroides, con dosis relativamente bajas, durante 3 meses, con lo que su sintomatología comenzó a regresar y pudo incluso caminar. Durante los 6 meses siguientes, sin tratamiento alguno, pudo llevar una vida cercana a lo normal. Al final de este período, Diciembre de 1957, apareció un nuevo brote agudo con igual sintomatología que la descrita en el primer episodio. 20 días antes de su ingreso al Hospital San Juan de Dios, se agregó descamación en grandes láminas de plantas de los pies y palma de las manos y pigmentación melánica de la piel de extremidades y tronco.

Antecedentes familiares y personales: Sin importancia en relación a su enfermedad actual.

Examen físico: Fue imposible pesarla y medirla por las condiciones en que ingresó.

Enferma en malas condiciones generales, con enflaquecimiento extremo, palidez marcada, facie dolorosa, posición pasiva con extremidades en flexión, lucidez completa, deambulacion abolida y dolores espontáneos generalizados. Temperatura 39 grados. Pulso 128'. Respiración 32'. Presión arterial 110/80.

Piel: Pálida, seca, atrófica, con elasticidad y turgor disminuidos, excepto en la cara. Pigmentación melánica homogénea de las extremidades; descamación en grandes láminas de palma de las manos y planta de los pies. En el tronco alternan zonas de piel aparentemente normal con zonas melánicas.

Hipertrichosis generalizada. Panículo adiposo prácticamente inexistente.

Sistema muscular: Atrofia y dolores generalizados de la musculatura del tronco y extremidades. Empastamiento de los músculos gemelos.

Boca: Caries dentarias de 4º grado. Masticación y deglución normales.

Cuello: Micropoliadenia.

Tórax: Asténico. Examen cardiopulmonar (—).

Abdomen: Depresible. Borde inferior del hígado se palpa a 1 cm. del reborde costal, blando e indoloro.

Bazo: no se palpa ni se percute.

Genitales: Nada especial.

Extremidades: Contractura dolorosa de ellas.

Diagnóstico de ingreso: ¿Dermatomiositis?

¿Lupus eritematoso disseminado?

Exámenes de Laboratorio (ver cuadro Nº 1).

La biopsia de piel y músculo de la región deltoidea.

Anemia.
derecha (Dr. M. Hermosilla) fué informada por el Dr. M. Ossandón como sigue:

Epidermis: Moderada hiperqueratosis superficial, el estrato espinoso es normal, estrato basal sin vacuolización. (Fotografía biopsia Nº 1).

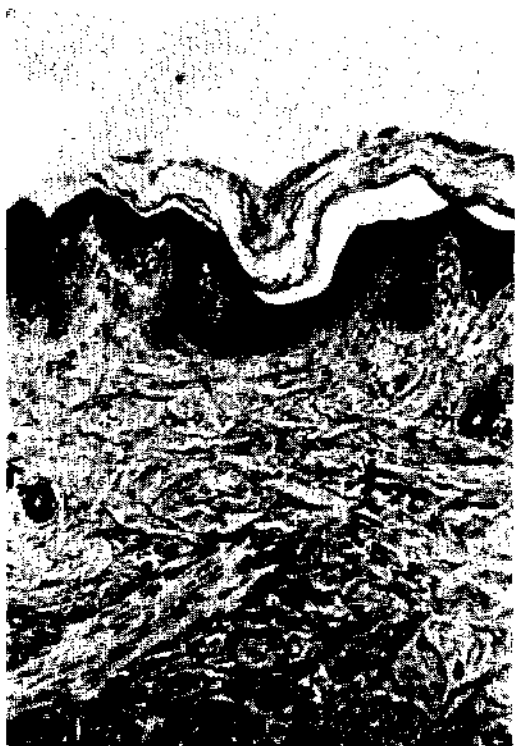


Foto 1. — Biopsia piel.

Dermis: Fascículos colágenos gruesos, especialmente en la parte profunda. Los vasos sanguíneos son de aspecto normal.

Hipodermis: Gruesos tabiques colágenos.

Músculo: Existe un importante aumento del tejido conjuntivo, el cual es denso y muestra pequeños acúmulos linfocitarios perivasculares. Las arteriolas son normales. Las fibras musculares están algo atroficas pero conservan su estriación. (Fotografía biopsia Nº 2).



Foto 2. — Biopsia músculo.

Conclusión: Las alteraciones encontradas pueden corresponder a Dermatomiositis.

El cuadro clínico, exámenes de laboratorio y el resultado de la biopsia, nos permitieron formular el diagnóstico de Dermatomiositis que se trató con Prednisona (dosis inicial 40 mg. diarios que se redujo gradualmente hasta llegar a una dosis de mantención, actual, de 2,5 mg. diarios) con lo que desaparecieron rápidamente la fiebre, los dolores y contracturas musculares, y las lesiones cutáneas; el apetito y el estado general mejoran notoriamente, a tal extremo que el enfermo es capaz de vestirse y alimentarse solo.

Esta remisión permitió iniciar la rehabilitación kinesiterápica, que continúa hasta la fecha y ayudó notoriamente a facilitar la deambulacion en el plazo de 40 días.

Además se transfundieron 1.350 cc. de sangre en 5 sesiones por la anemia y que llevó a los glóbulos rojos a 5.200.000 con 16 gr. de Hb.

Evolución de los signos de laboratorio más importantes:

1. La V.H.S. que al ingreso fué de 137 mm. (ver cuadro Nº 1) se redujo rápidamente a 21 mm. y alcanzó cifras normales a los 37 días.

CUADRO Nº 1

Examen	Caso Nº 1	Caso Nº 2
Sedimentación:	137 mm.	15 mm.
Hematocrito	30%	40%
Hemoglobina	11 grs.	14.2 grs.
Hemograma	—	—
Glób. Rojos:	3.500.000	4.600.000
Glób. Blancos:	16.800	5.400
Eosinóf.	0	2
Bacillif.	2	9
Segment.	82	75
Linfocitos.	12	7
Monocitos.	4	7
Serina	2,7 Índice 0,54	3,5 Índice 1
Globul.	5	3,5
Céls. Hargraves	(—)	(—)
Calceinia	9,9	9,9
Fosfemia	12.—	4,8
Fosfatasa Ac.	11,2	4,8
Creatinuria	442,2 mgs./24 hrs.	160,8 mgs./24 hrs.
Creatininuria	70,6 mgs./cc.	34 mgs./cc.
Clearance Creat.	100 lts./24 hrs.	103 lts./24 hrs.
ECG.	Daño inespecífico	(—)
Rx. esqueleto	Osteoporosis +	Osteoporosis ++ Calcinosis

2. La leucocitosis de 16.200 desapareció a los 15 días.

3. La creatinuria que era de 442,21 mg. en 24 horas, bajó a 179,4 mg. en 24 horas.

Controles efectuados después del alta demuestran que está en buenas condiciones generales y nutritivas y con deambulación compatible con su vida habitual. Asiste al colegio.

CASO Nº 2: E. R. C. Sexo masculino. 9 años. 18 Kgs. 1.20 m. Obs. 239294.

Fecha de ingreso: 6-I-1958.

Enfermedad actual: Se inició un año y medio antes de su ingreso, a la edad de 7 años y medio, con diarrea intermitente, en ocasiones con mucosidades y sangre. Cinco meses después se agregaron edemas generalizados, más marcados en las extremidades y poliartalgias fugaces. Se hospitalizó en Copiapó a fines de 1956 durante un mes y medio, donde diagnosticaron desnutrición avanzada, diarrea crónica y afección reumática, con interrogantes. Durante esta hospitalización le extirparon un quiste calcáreo de la región glútea izquierda y se trató con régimen hiperproteico, vitaminas, transfusiones de sangre y Prednisona en dosis no precisadas. Después de su alta se controló periódicamente en Policlínica apreciándose mejoría del estado general, hipotonía de las extremidades inferiores que dificultaba la deambulación, apareciendo un soplo sistólico de la punta.

Un año después se rehospitalizó en Copiapó por rectorragia y agravación de su sintomatología general y muscular. Permaneció 10 días en ese Hospital, siendo trasladado posteriormente al Hospital de La Serena para su mejor estudio y tratamiento, con el diagnóstico de Enfermedad del Mesénquima.

A su ingreso en La Serena encontraron un niño afebril, pulso 80', respiraciones 20', presión arterial 100/60, con lesiones cutáneas consistentes en: palidez, discreto eritema de nariz y mejillas, zonas atróficas rodeadas de hiperpigmentación especialmente acentuadas en la cara de extensión de las extremidades: pelo ralo con zonas de alopecia.

Gran limitación de movimientos de las extremidades, tanto por rigideces articulares como por atrofia y contractura musculares.

Las rodillas se presentaban aumentadas de volumen. Hicieron el diagnóstico de artritis reumatoidea y fué tratado con régimen y vitaminas. Como continuara en iguales condiciones lo enviaron a Santiago, hospitalizándose en nuestro Servicio.

Antecedentes personales y familiares: No encontramos antecedentes alérgicos, trastornos vasomotores, infecciones o alteraciones endocrinas.

Al examen de ingreso encontramos un niño afebril, pulso 80, regular, respiraciones 20', presión 100/60, en decúbito pasivo indiferente, deambulación dificultada, facies algo vultuosas y con hirsutismo.

Psiquis lúcido, muy mal estado nutritivo.

Pat: Atrófica, morena, con pigmentación rojiza atigrada de mejillas y extremidades. Hiperqueratosis y descamación fina generalizada, especialmente acentuada en

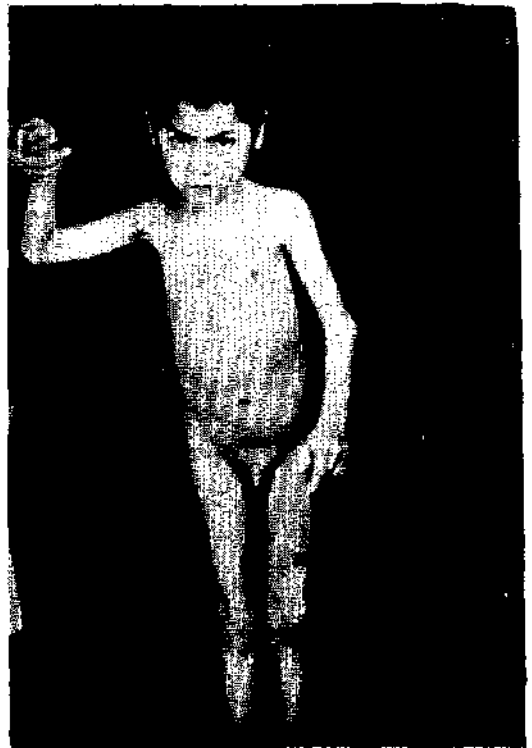


Foto Caso Nº 2. — E. R. C.

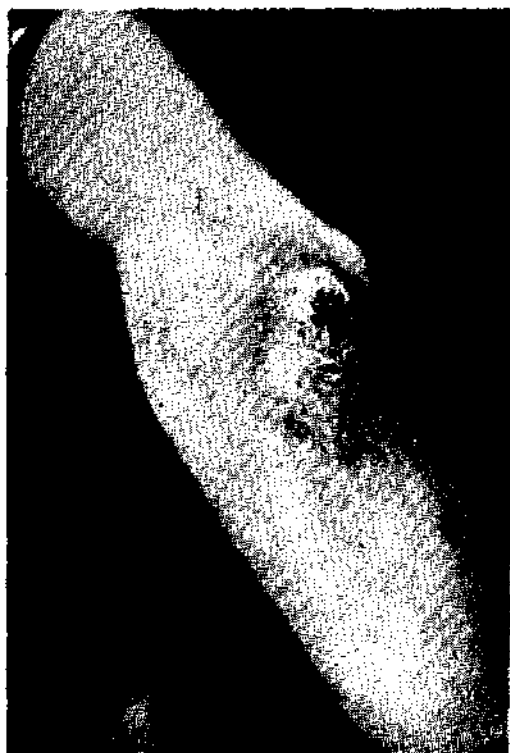


Foto B. - Hiperqueratosis rodilla, simulando nódulos.

la cara de extensión de las articulaciones, simulando nódulos. (Foto B).

Pelo seco, ralo, quebradizo, con zonas de alopecia.

Hipertrichosis de frente y extremidades.

Cicatriz operatoria en región glútea izquierda.

Micropoliademia generalizada.

Sistema muscular: Dolor y atrofia muscular generalizada. Contracturas músculo-tendíneas que simulan cordones fibrosos, especialmente en flexores de codos, cuádriceps, tensor de la fascia lata y tendón de Aquiles.

Boca: Trismus moderado.

Tórax: Asténico. Pulmones despejados.

Corazón: Punta late en 4º espacio por dentro línea media clavícula izquierda, soplo sistólico grado II a III en la punta con irradiación al mesocardio y a la axila.

Abdomen: Depresible, indoloro. Circulación venosa superficial muy marcada. Hígado a 3 cms. bajo el reborde, blando, liso, indoloro. Bazo (—).

Genitales externos: Hiperpigmentación del escroto.

Extremidades: En semiflexión por limitación de los movimientos articulares por contractura muscular y dolor. Atrofia muscular más acentuada en la porción proximal. Se palpan nódulos del tamaño de un popoto, duros, indolores, libres, en el 1/3 inferior del

brazo derecho, cara posterior y en cara posterior de ambas piernas. Tendencia al equinismo del pie derecho.

Se formulan los siguientes diagnósticos: ¿Artritis reumatoidea? ¿Dermatomiositis?

En esta forma el niño fué mejorando en forma muy lenta, sobre todo en lo que a movilidad se refiere, hasta que a poco más de 3 meses de su ingreso sufre un traumatismo de la rodilla derecha que le ocasionó enrojecimiento y aumento de volumen, con impotencia muscular y dolor espontáneo. Consultado el cirujano (Dr. M. Hermosilla) no encontró fluctuación, choque rotuliano ni aumento de volumen de los fondos de saco, por lo que descartó la punción de la rodilla, colocandó sólo una gotera de yeso, para inmovilizar la articulación. Desgraciadamente este accidente hizo perder mucho de lo ganado con el tratamiento de rehabilitación, ya que el niño hubo de estar en reposo por varios días. Posteriormente se ha ido recuperando muy lentamente hasta el momento actual, en que a pesar de existir menos rigidez para los actos de la vida diaria, las lesiones cutáneo-musculares persisten más o menos igual que a su ingreso, habiendo experimentado una mejoría más o menos apreciable de su estado general.

ANÁLISIS Y COMENTARIO

Aunque se describe en general una ligera mayor incidencia de esta enfermedad en el sexo femenino, en la revisión que hemos hecho de los casos publicados en nuestro medio de Dermatomiositis en niños, nos llama la atención la gran predominancia de mujeres sobre varones (7:1) 11-12-13, aunque este hecho no tiene valor estadístico por el pequeño volumen de enfermos.

En cuanto a la edad, en los casos nacionales, esta fluctúa entre 3 años 2 meses y 15 años (incluidos nuestros dos enfermos), con la mayor frecuencia en la edad escolar.

Respecto a la sintomatología presentada por nuestros pacientes debemos destacar en ella los siguientes hechos:

1. **Comienzo de la enfermedad:** a pesar de que hemos tenido sólo 2 casos, la iniciación de ella ha sido diferente y ajustada a lo que señala la literatura, ya que en uno de ellos fué lenta y progresiva, en cambio en el otro fué brusca, presentando incluso 2 brotes agudos en el curso de su evolución.

2. **Síntomas y signos:** El compromiso del estado general fué marcado en am-

CUADRO Nº 2

Forma de Comienzo:	Caso Nº 1: Brusco	Caso Nº 2: Insidioso
Síntomas generales:		
Compromiso General	+++	++
Fiebre	+++	—
Astenia	+++	+
Anorexia	+++	+
Enflaquecimiento	+++	++
Edemas	+	++
Síntomas cutáneos:		
Eritema	++	+++
Pigmentación	++	—
Descamación e Hiperqueratosis	++	++
Atrofia	+++	+++
Alopecia en placas	—	+
Pelo ralo	—	++
Hipertrichosis	++	—
Síntomas musculares:		
Mialgias	+++	+++
Atrofia	+++	+++
Contracturas	++	+++
Empastamiento	++	++
Hipotonía	+++	++
Síntomas articulares:		
Artralgias	+	++
Artritis	++	—
Síntomas neurológicos:	—	—
Síntomas viscerales:	—	—

bos casos, presentándose enflaquecimiento progresivo, más intenso en uno de ellos, en que llegó casi a la caquexia (caso Nº 1), malestar general, astenia, anorexia, especialmente acentuada en el caso de comienzo agudo (caso Nº 1), el que también tuvo fiebre que en ocasiones llegó hasta 39 grados. El edema fué exclusivamente facial en nuestros enfermos.

Quizás si lo más destacado de la sintomatología y que nos llevó a plantear el diagnóstico fueron los signos cutáneos musculares, consistentes en:

1. *S. cutáneos*: Eritema, en un caso en forma de nódulos eritematosos (caso Nº 1), no descamados y en el otro como eritema generalizado, de predominio facial de aspecto tigróide o de "heliotropo", con descamación.

En uno de nuestros pacientes (caso Nº 1) hubo pigmentación melánica de las extremidades que respetaba la palma de las manos y la de la planta de los pies, zonas en las que existía descamación en grandes láminas. En el tronco alternaban zonas de color café negruzco con zonas de piel sana, la hiperqueratosis se presentó en forma nodular, localizada en la cara de extensión de las grandes articulaciones (caso Nº 2).

La atrofia y fibrosis generalizada de la piel era especialmente notoria, sin embargo, se podía hacer pliegues en ella, lo que

permite, entre otras cosas, diferenciar la D.M. de la esclerodermia (caso Nº 1).

Faneros: hipertrichosis generalizada en un caso y alopecia con pelo ralo y seco en el otro (caso Nº 2).

A pesar que se han descrito lesiones mucosas como depilación y sensibilidad de la lengua, disfagia, etc., nosotros no las comprobamos¹.

El compromiso muscular de nuestros enfermos fué tan acentuado que uno de ellos (caso Nº 1) impedía incluso alimentarse, especialmente a causa de dolor, contractura y atrofia de la musculatura estriada de las extremidades y del tronco.

A pesar de esta impotencia muscular tan acentuada, no comprobamos participación de los músculos de la mímica, oculares o de deglución y fonación. El caso Nº 2 presentó en un comienzo, moderado trismus, que cedió en corto tiempo.

En ambos casos comprobamos empastamiento de los músculos de la pantorrilla (casos Nº 1 y 2) y de los abdominales y de la cara anterior de los antebrazos (caso Nº 2).

Con la colaboración de la Dra. N. Hernández iniciamos la evaluación de la potencia muscular de nuestros enfermos (cuadro Nº 3). Este método de graduar potencia muscular es de indudable valor en la práctica siempre que se efectúe y se repita por el mismo examinador. Tiene el

gran defecto de su subjetividad, pero por el momento es el aceptado en todos los centros de rehabilitación de inválidos. Este test muestra algunos puntos de interés en nuestros enfermos:

CUADRO Nº 3

Músculos de	Caso Nº 1	Caso Nº 2
1 Cuello	no se exam.	60%
2 Tronco	50-75%	50-60%
3 Pelvis	50-75%	50-60%
4 Cadera	50-75%	50-60%
5 Rodilla	50-55%	60-75%
6 Tibiotarsianas	25-55%	75%
7 Hombro	50-100%	50-75%
8 Radiohumerales	50-70%	50-60%
9 Radiocarpianos	55-65%	50%

1. Toda la musculatura está funcionalmente comprometida en más o menos igual grado.

2. No existe diferencia notable entre lado derecho o izquierdo o entre extremidades superiores e inferiores.

3. La mayoría de los músculos fueron graduados entre 50 y 75%, indicando que podían realizar su función contra la fuerza de gravedad y cierta resistencia manual hecha por el examinador.

Síntomas articulares: Respecto a los síntomas articulares sólo existían en los datos anamnésicos, como poliartritis de grandes y pequeñas articulaciones en el caso Nº 1, y sólo como artralgiás fugaces de las grandes articulaciones en el caso Nº 2, hechos que no comprobamos en la evolución interhospitalaria de los enfermos. La falta de comprobación de estos síntomas al ingreso fué uno de los factores importantes que nos llevaron a plantear en primer lugar el diagnóstico de Dermatomiositis, dejando para un segundo término la artritis reumatoidea y el lupus eritematoso generalizado, en los que las lesiones articulares ocupan un lugar destacado.

Síntomas neurológicos: Diversos autores¹⁻⁹⁻¹⁰⁻¹⁴⁻¹⁷ señalan una variada gama de síntomas neurológicos, dependientes tanto del sistema nervioso central como del periférico y del sistema nervioso autónomo, por lo que se ha designado la enfermedad como neurodermatomiositis. Así, se han descrito diversos grados de confusión mental, parestias y parálisis, parestesias, accidentes epileptiformes, en ocasiones tan intensos que pueden llevar a la muerte en mal epiléptico incontrolable⁹, crisis vasoespásticas del tipo enfermedad de

Raynaud, etc. En nuestros casos los exámenes neurológicos practicados fueron negativos.

Tampoco encontramos lesiones viscerales ni evidencia de neoplasia, a pesar de haberlas investigado por todos los medios a nuestro alcance dado que se describe la coexistencia más o menos frecuente (hasta 18%) de dermatomiositis y cáncer con mejoría de ella por la irradiación del tumor maligno¹⁵.

Exámenes de Laboratorio: De los exámenes presentados en el cuadro Nº 1 que-remos hacer resaltar sólo los más importantes:

1. *Sedimentación.* La velocidad de sedimentación fué moderadamente elevada en el caso Nº 2, sin pasar en ningún momento de 20 mm. En cambio, durante los episodios agudos del caso Nº 1 ésta fué superior a 100, normalizándose rápidamente una vez iniciado el tratamiento y coincidiendo con la mejoría clínica.

2. *Hemograma:* El recuento de eritrocitos y los valores de la hemoglobina también fueron diferentes: anemia hipocrónica normocítica en el caso Nº 1 y valores normales en el Nº 2. Asimismo leucocitosis de 16.200 sin desviación izquierda y con aneosinofilia en el caso Nº 1, valores normales incluso de eosinófilos en el caso Nº 2. Este último hecho lo destacamos puesto que se ha descrito eosinofilia en esta enfermedad¹⁻¹¹.

3. *Células de Lupus:* La investigación de células de lupus fué negativa, hecho de importancia para el diagnóstico diferencial de esta enfermedad con lupus eritematoso generalizado a pesar que Concha y colaboradores¹⁰ han encontrado en 2 enfermos con Dermatomiositis claramente demostrada, abundantes células de Hargraves típicas.

4. *Proteínas totales:* Las cifras de proteínas totales fueron normales pero había una hipoalbuminosis con disminución del índice A.G., presentando ambos enfermos valores de globulina por encima de lo normal.

5. *Creatinuria:* De suma importancia para el diagnóstico, a pesar de no ser específico, es la creatinuria alta y la creatinuria baja. Ambas alteraciones se presentaron en nuestros enfermos (ver cuadro Nº 2).

6. En el estudio radiológico de los huesos y articulaciones (Fotos C y D) se



Fotos C-D. -- Estudio radiológico de huesos. Osteoporosis generalizada. Calcificaciones partes blandas.

encontró, además de la osteoporosis generalizada en ambos casos, calcificaciones de las partes blandas del brazo y muslo izquierdos en el caso N° 2 cuyo estudio químico (Escuela de Farmacia) demostró la presencia de Ca. Estos hechos, junto con el antecedente de habersele extirpado un nódulo calcáreo del glúteo izquierdo en Copiapó, nos llevó a plantear la coexistencia de la dermatomiositis con una calcinosis generalizada, hecho ya descrito, por lo demás, en la literatura.

El problema de la calcinosis en relación con las colagenosis ha sido ya bastante bien estudiado, sin embargo, su patogenia no está aún bien dilucidada. Algunos autores la atribuyen a una alteración del metabolismo Ca. y P. por una hiperfunción de las paratiroides, hecho no demostrado aún. El estudio de este metabolismo en nuestros enfermos dió resultado normal.

Las dos enfermedades del colágeno, en las que se presenta calcinosis con más frecuencia, son la esclerodermia en primer lugar y en segundo la dermatomiositis.

Pensamos en dos posibilidades: calcinosis universal acompañando a una dermatomiositis o una miositis osificante, la que dejamos de lado una vez comprobado que los depósitos eran sólo de Ca. y no tejido óseo.

Diagnóstico: Dada la gran variedad sintomatológica de la enfermedad y la inespecificidad de sus manifestaciones, el diagnóstico de ella en un primer momento es difícil y se presta a confusión con otras afecciones por lo que es fundamental tenerla en mente y sobre esa base orientar nuestro estudio clínico y de laboratorio.

El diagnóstico podría sospecharse en presencia de un enfermo con acentuado compromiso del estado general, enflaquecimiento marcado, edema periorbitario, pigmentación anormal y descamación de la piel, alopecia, atrofia muscular generalizada, con empastamiento, contractura y dolor, escaso compromiso articular y visceral.

Para la confirmación diagnóstico el laboratorio nos puede ayudar al encontrar creatinuria alta y creatininuria baja, lo

que junto al estudio histológico de la piel y músculos, que demuestra colagenosis y atrofia, forman la tríada fundamental del cuadro.

Es importante recalcar que individualmente ninguno de estos hallazgos son específicos, así tenemos, que la creatinuria alta podemos encontrarla en otras miopatías y en la esclerodermia.

Por otra parte, valores normales de creatinuria no invalidan el diagnóstico, aunque este hecho es excepcional en esta enfermedad.

El tercer elemento de importancia, cual es la biopsia, es, quizás, el de más valor, aunque las lesiones encontradas pueden ser similares a aquellas de la esclerodermia cuando el examen se hace en la fase crónica de la dermatomiositis, y al lupus eritematoso generalizado cuando se hace en la fase aguda.

TRATAMIENTO

Dado que se desconoce la etiología de la enfermedad, el tratamiento hasta el momento es puramente sintomático. Se han ensayado numerosas medidas terapéuticas: Vitamina E, ácido paraaminobenzoico, dietas quetógenas, radioterapia, etc., sin obtener resultados apreciables, hasta el advenimiento del ACTH y de los corticoesteroides con los que se han observado respuestas favorables en numerosos enfermos⁸⁻¹⁸. Sin embargo, la suspensión de ellos puede provocar la reagudización de la enfermedad. Por otra parte, como sucede en la mayoría de las enfermedades del colágeno, la mejor indicación de estas hormonas se encuentra en

las fases agudas de la enfermedad, siendo los resultados mucho más pobres en los períodos crónicos.

RESUMEN

Se analizan dos casos de Dermatomiositis, uno en fase crónica con calcinosis generalizada, el otro con reagudización de un cuadro también crónico.

Se hace una somera revisión de la patogenia, cuadro clínico, diagnóstico clínico, de laboratorio y tratamiento de la enfermedad, con especial referencia a los casos nacionales.

Se le da énfasis a la rehabilitación como un útil coadyuvante del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—JAGER, B. V. — En Harrison, T. R.: Principles of I.M. 2nd Ed. N. Y. 1952.
- 2.—KLEMPERER, P. — *Ans. J. Path.* 26:505, 1950.
- 3.—OLEARY, F. A. y WAISMAN, M. — *Arch. Dermat. y Syph.* 41:190, 1940.
- 4.—VALDIVIESO, R. y TELESNIK, H. — *Rev. Méd. Chile.* 69:44, 1941.
- 5.—PRUNES, L. y HEVIA, M. — *Rev. Méd. Chile.* 73: 395, 1945.
- 6.—ALARCON, R.; SEPULVEDA, G. y DEL CAMPO, E. — *Rev. Méd. Chile.* 80:52, 1952.
- 7.—ZANARTU, J. y LOSADA, M. — *Rev. Méd. Chile.* 81:332, 1953.
- 8.—HEVIA, E. y LAMAS, R. — *Rev. Méd. Chile.* 81: 34, 1956.
- 9.—CONCHA, E.; VELASCO, M. y SILVA, L. — *Med. Pan.* 8:211, 1957.
- 10.—JALLI, J.; ARMAS, R.; OSSANDON, M. y UBILLA, V. — *Rev. Méd. Chile.* 86:1, 1958.
- 11.—OLEA, R. — *Arch. Hosp. Niños Roberto del Río.* 1:73, 1935.
- 12.—SEPULVEDA, M. — *Arch. Hosp. Niños R. del Río.* 13:32, 1945.
- 13.—RECCIONE, H.; GALASSO, W. y SILVA, G. — *Rev. Ch. de Ped.* 27:307, 1956.
- 14.—O'BRIEN, GEORGE. — *The Medical Clinics of North America.* 39:133, 1955.
- 15.—CURTIS, A. C.; BLAYLOCK, E. C. y HARREL, E. R., Jr. — *J.A.M.A.* 150:844, 1952.
- 16.—FORMAN, L. — *Brit. Med. J.* 2:911, 1952.
- 17.—SCOTT, B. B. y LILLY, M. R. — *Ann. Journal Dis. Child.* 87:55, 1956.
- 18.—THIEFFRY, S.; DEBRE, R.; LANNY, M. y OLEMERNT, R. — *Arch. Francaise a Ped.* 10:613, 1953.

