

### Valor de la resonancia magnética en la dermatomiositis juvenil

Yolanda Juárez<sup>a</sup>, Javier Hernández-Santana<sup>a</sup>, María José Rodríguez-Salido<sup>a</sup>, Julio Rodríguez-López<sup>a</sup>, Elena Soler<sup>a</sup>, Diana Islas<sup>a</sup> y Santiago Alayón<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Insular Universitario de Las Palmas de Gran Canaria. <sup>b</sup>Servicio de Radiología. Clínica San Roque. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Resumen.**—La dermatomiositis juvenil es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida que se caracteriza por una inflamación no supurativa de la piel y el músculo esquelético. La electromiografía y la biopsia muscular confirman el diagnóstico clínico, pero son técnicas invasivas. La resonancia magnética (RM) ha demostrado ser una herramienta útil para el diagnóstico de enfermedades musculares, aunque su especificidad es limitada. Los hallazgos de la RM pueden ser útiles para establecer el diagnóstico de esta enfermedad dentro del contexto clínico. Se presenta un caso clínico compatible con dermatomiositis juvenil y se revisa las aportaciones de la RM en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad.

**Palabras clave:** dermatomiositis juvenil, resonancia magnética.

Juárez Y, Hernández-Santana J, Rodríguez-Salido M.ªJ, Rodríguez-López J, Soler E, Islas D, Alayón S. Valor de la resonancia magnética en la dermatomiositis juvenil. *Actas Dermosifiliogr* 2003;94(6):399-401.

### VALUE OF NUCLEAR MAGNETIC RESONANCE IN JUVENILE DERMATOMYOSITIS

**Abstract.**—Juvenile dermatomyositis (JDMS) is a multisystemic disease of unknown etiology that is characterized by a non-suppurative inflammation of the skin and the skeletal muscle. Electromyography and muscular biopsy confirm the clinical diagnosis, but they are invasive techniques. Magnetic resonance has proven to be a useful tool for the diagnosis of muscular diseases, although its specificity is limited. MR findings in this disease may be useful in establishing its diagnosis within the clinical context. We present a clinical case compatible with JDMS and review the contributions of NMR in the diagnosis and follow-up of the disease.

**Key words:** juvenile dermatomyositis, magnetic resonance.

### INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis juvenil es la más frecuente de las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles y una enfermedad multisistémica relativamente rara, caracterizada por miositis no supurativa que causa debilidad simétrica y manifestaciones cutáneas típicas. La dermatomiositis juvenil se diferencia de la del adulto, sobre todo por la presencia de vasculitis, calcificaciones y la falta de asociación con la malignidad<sup>1</sup>. El diagnóstico de la dermatomiositis juvenil se basa en la clínica, la elevación sérica de las enzimas musculares, y en ocasiones son necesarios el electromiograma, la biopsia muscular o ambos para confirmar el diagnóstico. Ambos procedimientos son invasivos y no pueden utilizarse fácilmente para monitorizar a los pacientes<sup>2</sup>.

Algunos pacientes desarrollan manifestaciones cutáneas de dermatomiositis sin afectación muscular. La miositis puede aparecer incluso hasta varios años después del comienzo de las manifestaciones cutáneas y puede ser subclínica<sup>1</sup>.

Presentamos los hallazgos típicos de resonancia magnética (RM) en una paciente afectada de dermatomiositis juvenil.

### CASO CLÍNICO

Una niña de 4 años presentaba lesiones cutáneas acompañadas de dolor e impotencia funcional en la pierna izquierda. Como único antecedente personal la paciente había recibido vacunación antimeningocócica 15 días antes de acudir a la consulta. Presentaba desde hacía un año lesiones maculoeritematosas en región malar y dorso de nariz, que empeoraban tras la exposición solar. Pero el dolor muscular comenzó en los 15 días previos a la consulta.

En la exploración cutánea presentaba eritema en heliotropo y pápulas eritematovioláceas levemente descamativas en la superficie de los codos, en las rodillas y en las articulaciones interfalángicas del dorso de las manos (fig. 1). En la exploración general destacaba una debilidad muscular proximal simétrica, con marcha miopática e incapacidad para pasar de la posición de decúbito supino a sedestación sin apoyo.

Las pruebas complementarias revelaron un hemograma normal y una VSG de 46 mm. En la bioquímica de sangre destacaban; GOT, 156 U/l; CPK, 357 U/l; Aldolasa, 9,14 U/l; LDH, 11 81 U/l. Los

#### Correspondencia:

Yolanda Juárez. Hospital Virxe da Xunqueira. Paseo Marítimo, s/ n. 15270 CEE. A Coruña. España. Correo electrónico: yojuarezca@yahoo.es

Aceptado el 19 de abril de 2003.



Fig. 1.—Pápulas eritematovioláceas sobre articulaciones interfalángeas de las manos.



Fig. 2.—RM de piernas. Aumento de la señal en las secuencias T2 en los músculos del compartimiento posterior de ambas piernas.

anticuerpos ANA, complemento, anti-Jo1, PM-1, Mi-2, anti-SRP, todos negativos. Proteinograma normal. Se realizó un electromiograma que mostró ondas positivas de fibrilación en reposo, irritabilidad de inserción, ondas motoras polifásicas cortas y velocidades de conducción sensitiva y motora normales.

La biopsia de músculo estriado mostró necrosis con fagocitosis de fibras musculares acompañada de infiltrado inflamatorio de linfocitos y macrófagos, así como células musculares en regeneración,

disminución del número de capilares, con lesiones estructurales de éstos. La biopsia cutánea mostró hiperqueratosis y mínima dermatitis perivascular superficial.

Se realizaron radiografías simples de miembros superiores y de miembros inferiores, que fueron normales. La RM de las piernas mostró aumento de señal en las secuencias T2 en los músculos del compartimiento posterior de ambas piernas (fig. 2). La RM a nivel de los muslos mostró aumento importante de señal en T2 de prácticamente todos los músculos anteriores y de casi todos los músculos posteriores (fig. 3). En la piel se apreció engrosamiento con zonas hipointensas en T1 e hiperintensa en T2. No se identificaron calcificaciones.

La paciente recibió tratamiento con 1 mg/ kg/ día de prednisona por vía oral y fotoprotección. Tras un mes de tratamiento persistían las lesiones cutáneas, pero existía una notable mejoría de la debilidad en la musculatura proximal y las enzimas musculares volvieron a la normalidad. No se realizó RM de control por negativa de la familia.

## DISCUSIÓN

La RM ha demostrado ser una herramienta útil para el diagnóstico de enfermedades musculares, aunque su especificidad es limitada. Los hallazgos de la RM, aunque no son específicos pueden ser útiles para establecer el diagnóstico de la dermatomiositis juvenil dentro del contexto clínico.

Keim et al<sup>2</sup> describieron los hallazgos en las RM seriadas de los pacientes afectados por esta enfermedad entre el momento del diagnóstico y 16 meses después de haberse iniciado el tratamiento con prednisona y observaron que los músculos afectados mostraban aumento en la intensidad de la señal en T2 y la secuencia T1 normal, retornando las imágenes a la normalidad con el tratamiento. Este aumento en la intensidad de la señal en la dermatomiositis juvenil se cree es secundario al aumento de agua extracelular<sup>2</sup>.

Hernández et al<sup>3</sup> estudiaron 24 niños (19 con dermatomiositis y cinco sanos como control) y realizaron un total de 44 RM. Todos los pacientes con enfermedad clínicamente activa tenían alteraciones en la RM, mientras que aquellos con enfermedad inactiva y los controles tenían hallazgos normales en la RM. Los músculos afectados tenían aumento de la intensidad de la señal en T2 y aspecto normal en T1.

Los hallazgos de dermatomiositis juvenil activa en RM en T2 incluyen aumento de la intensidad de la señal en el músculo afectado (intrafascial), edema perimuscular (interfascial) y aumento de la intensidad de la señal en la grasa subcutánea. En estadios precoces de la enfermedad, el hallazgo más prominente es el edema del tejido subcutáneo y músculo. Después del tratamiento, la intensidad de la señal del músculo

retorna a la normalidad. El edema muscular puede comenzar a resolverse, incluso a la semana de comenzado el tratamiento. En general, los músculos menos afectados retornan a la normalidad antes que aquellos que se encuentran gravemente afectados. En estadios tardíos se produce una disminución del volumen muscular, contracturas articulares, cambios óseos secundarios y calcificación de tejidos blandos.

La afectación muscular, determinada por los cambios de intensidad, no es uniforme. Los músculos aductores son los más severamente afectados. Existe una correlación entre la RM y el grado funcional. Los grupos musculares con mayor intensidad de señal tenían poca fuerza muscular, como podía apreciarse en la exploración física. Los hallazgos de la RM y las concentraciones séricas de enzimas musculares no están siempre en concordancia, aunque, en general, los pacientes con una intensidad de la señal anormal presentaban marcados aumentos de las enzimas musculares<sup>3</sup>.

Un tercio de los pacientes con dermatomiositis sin aparente afectación muscular clínica y con enzimas musculares normales tienen en la RM imágenes de inflamación muscular, lo que indica que la RM tiene un papel en localizar el lugar para la realización de la biopsia muscular y para el seguimiento del paciente<sup>4</sup>. Mediante RM se ha demostrado que la afectación muscular es parcheada, lo cual puede explicar por qué algunos pacientes tienen resultados normales en la biopsia muscular<sup>5</sup>. La RM puede ser especialmente útil en pacientes con valores de creatinfosfocinasa normales o persistentemente elevados, sin concordancia con los hallazgos clínicos<sup>6</sup>.

Por lo tanto, la RM es útil para valorar la actividad de la enfermedad, guiar la localización de la biopsia muscular y evaluar la respuesta al tratamiento<sup>7</sup>.

Debido a que se piensa que no existe inflamación en la miopatía esteroidea, se considera que el aumento de la actividad está causado por la dermatomiositis y, por lo tanto, podemos diferenciar un brote de la enfermedad de la miopatía producida por el tratamiento esteroideo<sup>6</sup>.

Estos hallazgos descritos en la RM no son específicos de la dermatomiositis juvenil. En la rabdomiólisis y en los procesos infecciosos de miositis también pueden observarse hallazgos similares. Sin embargo, pueden ser útiles para establecer el diagnóstico de esta enfermedad dentro del contexto clínico<sup>3</sup>.

En conclusión, creemos que estos hallazgos de la RM en niños con dermatomiositis juvenil podrían formar parte de los criterios diagnósticos de la enfermedad en un niño con sintomatología típica y una vez descartadas otras causas que puedan producir alteraciones similares en la RM como la rabdomiólisis y causas infecciosas de miositis. Como desventajas, destacamos su elevado coste y la necesidad de realizarla bajo anestesia general en niños pequeños.



Fig. 3.—RM de muslos. Aumento importante de señal en T2 en prácticamente todos los músculos anteriores y de casi todos los músculos posteriores.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rider LG, Miller FW. Classification and treatment of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Pediatr Rheumatol* 1997;23:619-55.
2. Keim DR, Hernández RJ, Sullivan DB. Serial magnetic resonance imaging in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1991;34:1580-4.
3. Hernández RJ, Sullivan DB, Chenevert TL, Keim DR. MR imaging in children with dermatomyositis: Musculoskeletal findings and correlation with clinical and laboratory findings. *AJR* 1993;161:359-66.
4. Lam WW, Chan H, Chan YL, Fung JW, So NM, Metreweli C. MR imaging in amyopathic dermatomyositis. *Acta Radiol* 1999;40:69-72.
5. Park JH, Vital NM, et al. Magnetic resonance imaging and P-31 magnetic resonance spectroscopy provide unique quantitative data useful in the longitudinal management of patients with dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1994;37:736-46.
6. King LE, Park JH, Adams L, Vital T, Olsen NJ. Evaluation of muscles in a patient with suspected amyopathic dermatomyositis by magnetic resonance imaging and phosphorus-31-spectroscopy. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:137-8.
7. Dunn CL, William DJ. The role of magnetic resonance imaging in the diagnosis evaluation of dermatomyositis. *Arch Dermatol* 1993;129:1104-6.