

# Debilidad muscular y disfagia en un varón de 68 años con lesiones cutáneas

## *Muscle weakness and dysphagia in 68 years old male with skin lesions*

Aitana Nebot Ariño, Álvaro García Campos

Hospital General de Valencia.

### ABSTRACT

68 years old male, previously smoker, is admitted to the Internal Medicine ward due to muscle weakness, dysphagia and erythematous skin lesions. The weakness is accompanied by asthenia without infectious symptoms. Various differential diagnoses are ruled out by performing various complementary tests. Finally, a diagnosis is made.

**Keyword:** muscle weakness, dysphagia, erythematous skin lesions

### RESUMEN

Varón de 68 años, ex fumador, que ingresa en el servicio de Medicina Interna por debilidad muscular, disfagia y lesiones cutáneas eritematosas. La debilidad se acompaña de astenia sin clínica infecciosa asociada. Diversos diagnósticos diferenciales son descartados mediante la realización de pruebas complementarias, llegándose finalmente a un diagnóstico.

**Palabras clave:** debilidad muscular, disfagia, lesiones cutáneas eritematosas.

### CASO CLÍNICO

Varón de 68 años, ex fumador, con antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes, cardiopatía isquémica, enfermedad intersticial pulmonar fibrosante y fenómeno de Raynaud. Consulta por eritema pruriginoso de 2 semanas de evolución, junto con astenia, disfagia ocasional a sólidos y debilidad muscular progresiva que impide la deambulación.

En la exploración física presenta una tensión arterial 135/75 mmHg, frecuencia cardíaca de 69 latidos por minuto y una saturación de oxígeno del 97% a aire ambiente. La auscultación cardiopulmonar y la exploración abdominal son normales. Presenta una debilidad simétrica a nivel de cintura escapular y pelviana con resto de la exploración neurológica normal. Asocia además, lesiones cutáneas eritemato violáceas en abdomen (Imagen 1), rodillas (Imágenes 2 y 3) y codos; eritema heliotropo con afectación del surco nasogeniano y pápulas eritematosas en nudillos de ambas manos (Imagen 4).

En la analítica de Urgencias únicamente destaca una creatin kinasa (CK) de 1967 U/L con función renal normal.

Ante el caso planteado de un varón de 68 años con clínica de debilidad muscular, lesiones cutáneas y disfagia, se decide ingreso en Medicina Interna para completar el estudio.

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se centra, por un lado, en las patologías que puedan ocasionar daño muscular con elevación de CKs<sup>1</sup>. Dentro de las posibles causas encontramos las miopatías inflamatorias, infecciosas o metabólicas; las distrofias musculares y el daño muscular asociado al ejercicio intenso, a la toma fármacos o al consumo de tóxicos.

Ante la sospecha de miopatía debe realizarse una anamnesis completa incidiendo en antecedentes familiares y personales de debilidad muscular, semiología infecciosa o inflamatoria así como antecedentes de ejercicio físico intenso, consumo de tóxicos (especialmente alcohol) o fármacos.

Entre las pruebas complementarias debe solicitarse analítica completa con CKs, aldolasa, enzimas hepáticas, lactato deshidrogenasa (LDH), proteína C reactiva (PCR), velocidad de sedimentación globular (VSG), serologías y autoinmunidad que incluya anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR), anticuerpos asociados a miositis (anti-PM/SCL, anti-U1RNP, anti-Ro52, anti-ku) y anticuerpos específicos de miositis (anti-ARS, anti-MDA5, anti-Mi2, anti-HMGCR, anti-TIF1g, anti-NPX2).<sup>2,5</sup>

Además, se recomienda completar el estudio con electromiograma y según los hallazgos y la sospecha diagnóstica, se puede solicitar RNM muscular y biopsia para estudio histológico. Esta última confiere el diagnóstico de certeza y es imprescindible en caso de sospecha de distrofia muscular<sup>3,4</sup>, siendo prescindible en el resto de las etiologías, a menos que existan dudas diagnósticas.

Hay que mostrar especial atención a la presencia de disnea o disfagia, ya que ambas implican un estadio más avanzado confiriendo una mayor gravedad tanto por la posibilidad de complicaciones respiratorias como por la peor respuesta al tratamiento que suelen asociar.

Por otro lado, debemos hacer el diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas. El eritema heliotropo es característico del lupus eritematoso sistémico. En el caso del lupus, no suele haber afectación del surco nasogeniano, a diferencia del caso de nuestro paciente. En cuanto a las lesiones eritemato violáceas de codos y rodillas, el principal diagnóstico diferencial es con la psoriasis cutánea pero en el caso



Imagen 1. Eritema centroabdominal.



Imagen 2. Lesiones eritemato violáceas en rodilla izquierda.



Imagen 3. Lesiones eritemato violáceas en rodilla derecha.

de la psoriasis las lesiones suelen ser más descamativas. Por último, la presencia de lesiones eritematosas en nudillos se conocen como pápulas de Gottron. Por todo ello y aunque existen lesiones similares en otras entidades, la asociación de eritema heliotropo con lesiones eritemato violáceas y sobretodo la aparición de pápulas de Gottron es patognomónica de la dermatomiositis (DM).<sup>5</sup>

Tras haber expuesto las posibilidades diagnósticas, dada la debilidad muscular simétrica y la presencia de lesiones cutáneas características, se orienta el caso como dermatomiositis.<sup>6</sup>

## RESOLUCIÓN DEL CASO

En nuestro caso, el paciente no refería antecedentes personales ni familiares de debilidad muscular, ni tampoco semiología infecciosa ni antecedente de ejercicio físico intenso o tóxicos.

Se solicitó analítica completa que confirmó la elevación marcada de CKs con discreta elevación de PCR y VSG, con serologías y autoinmunidad negativas, incluyendo los anticuerpos asociados a miositis. No se solicitaron los anticuerpos específicos por no disponer de los mismos en nuestro centro, a excepción del anti-ARS que fue negativo.

Ante la presencia de lesiones cutáneas características se decidió realizar una biopsia muscular que confirmó el diagnóstico de dermatomiositis.

Dada la posibilidad de presentación de la dermatomiositis como síndrome paraneoplásico<sup>7,8</sup>, se amplió el estudio con TAC TAP que mostró un nódulo pulmonar con ganglios patológicos, así como una adenopatía ipsilateral que se biopsió mostrando un carcinoma pulmonar neuroendocrino de célula grande. Tras el estudio de extensión se clasificó como estadio IIIA.

En cuanto a la disfagia, se completó el estudio con endoscopia digestiva alta, que no mostró alteraciones.

### Diagnóstico

La clínica, evolución y resultados de las exploraciones complementarias constituyen pruebas suficientes para afirmar que el diagnósti-



Imagen 4. Pápulas Gottron: lesiones violáceas en nudillos.

co es compatible con dermatomiositis paraneoplásica por carcinoma neuroendocrino de célula grande pulmonar.

### Evolución

Ante la severidad de la afectación cutánea se inició tratamiento con pulsos de corticoides a dosis de 500 mg/día seguidos de pauta descendente, sin asociar inmunosupresores por la posibilidad de progresión tumoral.

El paciente mejoró progresivamente de las lesiones cutáneas y de la debilidad, con normalización de las cifras de CKs. En cuanto a la disfagia, la mejoría fue mucho más lenta, requiriendo la colocación de sonda PEG para una correcta nutrición.

Se propuso tratamiento quirúrgico del tumor, pero el paciente rechazó; motivo por el que se decidió inicio de quimioterapia con Carboplatino+Etopósido.

Tras el inicio de quimioterapia, el paciente fue dado de alta para seguimiento en consultas externas.

## CONCLUSIONES

Ante la presencia de debilidad proximal con inflamación muscular y lesiones cutáneas características debemos sospechar una dermatomiositis, teniendo siempre en cuenta la posibilidad de que se trate de un síndrome paraneoplásico.

Los principales tumores asociados son el de pulmón, cérvix, endometrio, mama y tumores digestivos. Son factores de riesgo para malignidad la mayor edad al diagnóstico, la presencia de disfagia y la evidencia de daño capilar en la biopsia muscular. Así mismo, en los últimos años se ha visto que la presencia de anticuerpos específicos de miositis como el anti-TIF1-gamma y el anti-NXP2 se asocian frecuentemente con malignidad.

El tratamiento de elección en estos casos es el tratamiento antineoplásico, ya que existe una peor respuesta al tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas.

### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos que no existe ningún conflicto de intereses.

### FINANCIACIÓN

Los autores de esta publicación no recibieron financiación.

### CONSIDERACIONES ÉTICAS

Para la realización del presente trabajo se han cumplido las normas éticas del Comité de Investigación y de la Declaración de Helsinki de 1975. El paciente ha firmado consentimiento informado para participar en el estudio.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Valbuena Parra AR, Corps Fernández D, Mesa Latorre JM, García Díaz JD. Protocolo diagnóstico de la hiperCKemia persistente. *Medicine-Programa de Formación Médica Continua Acreditada*. 2016;12(19):1116-1120.
2. Bevilacqua JA, Earle N. Miopatías inflamatorias. *Revista Médica Clínica Las Condes*. 2018;29(6):611-621.
3. UpToDate.com[Internet]. Muscle enzymes in the evaluation of neuromuscular diseases; c2024[cited 2024 Jan 27]. Available from: <https://www.uptodate.com/>
4. UpToDate.com[Internet]. Myotonic dystrophy: Etiology, clinical features, and diagnosis; c2024[cited 2024 Jan 27]. Available from: <https://www.uptodate.com/>
5. Bielsa Marsol I. Dermatomiositis. *Reumatología Clínica*. 2009; 5(5): 216-222.
6. Lundberg IE, Tjærnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(12):1955-1964.
7. UpToDate.com[Internet]. Malignancy in dermatomyositis and polymyositis; c2024 [cited 2024 Jan 27]. Available from: <https://www.uptodate.com/>
8. Benito Alonso E, Hidalgo Vera P, Ontañón Nasarre B, Bronchalo González C. Dermatomiositis, un síntoma paraneoplásico. *Medicina de Familia. SEMERGEN*. 2012;38(1):60-63.