

N. Ormaechea-Pérez^{a,*}, A. López-Pestaña^a,
C. Lobo-Morán^b y A. Tuneu-Valls^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nereaorma@hotmail.com

(N. Ormaechea-Pérez) .

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.09.004>

Dermatomiositis del adulto asociada a lipodistrofia

Adult Dermatomyositis Associated With Lipodystrophy

Sr. Director,

La lipodistrofia (LD) es una rara enfermedad caracterizada por una pérdida de tejido adiposo que puede asociarse a trastornos metabólicos y a enfermedades autoinmunes, principalmente la dermatomiositis (DM) en su variante juvenil. Sin embargo, la LD asociada a DM de inicio en el adulto es excepcional.

Una paciente de 23 años consultó por un cuadro de eritema y edema palpebral bilateral de un año de evolución y lesiones cutáneas en el dorso de las articulaciones interfalángicas de ambas manos. En los últimos 6 meses la paciente refería dolor y debilidad muscular, así como artralgias que afectaban a las manos, las muñecas, los codos y las rodillas. En los últimos 2 meses comentaba que se había producido una pérdida progresiva de grasa en la región facial y en los brazos. La paciente no tenía antecedentes personales de interés y no tomaba fármacos. Tampoco refería historia familiar de conectivopatías.

En la exploración física observamos una marcada pérdida de tejido adiposo en la cara y los brazos, que respetaba el tronco y las extremidades inferiores (fig. 1). En la piel de las articulaciones interfalángicas de los dedos de las manos y en los codos se observaban lesiones eritematosas atróficas (fig. 2). Se objetivaba además la existencia de un eritema de localización periorbitaria, así como telangiectasias periun-



Figura 1 Eritema palpebral y pérdida de tejido graso en ambas mejillas.

gueales (fig. 3). Presentaba rigidez en las articulaciones de las manos, sin signos de artritis y debilidad muscular proximal grado 4/5 según la escala del *Medical Research Council*.

Se le realizó una analítica que mostró cifras normales de creatina cinasa y aldolasa. Los anticuerpos antinucleares resultaron positivos con un título de 1/320, con un patrón engranar. Las fracciones C3 y C4 del complemento se encontraban en límites normales. Los anticuerpos anti-Jo1, anti-Ro, anti-La, anti-nRNP, anti-Sm, anti-ssADN y anti-dsADN fueron negativos. Tampoco se detectaron alteraciones en los niveles séricos de lípidos ni glucosa.

La biopsia de las lesiones de las manos mostró una dermatitis liquenoide con degeneración hidrópica de la membrana basal y edema en la dermis superior. No se observaron depósitos de IgG, IgA, fibrinógeno ni complemento en la inmunofluorescencia directa. Se realizó estudio electrofi-



Figura 2 Lesiones eritematosas atróficas localizadas en las articulaciones interfalángicas de los dedos de las manos.



Figura 3 Telangiectasias periungueales observadas con capilaroscopia.

siológico que no mostró alteraciones, por lo que se decidió realizar una biopsia muscular en la que se evidenció una necrosis de fibras musculares y un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario. En la resonancia magnética se observó un engrosamiento de las fascias perimusculares de los brazos, los hombros, los glúteos y los muslos. Con todos estos datos se llegó al diagnóstico de DM. Ante el diagnóstico de una DM del adulto se le realizó un seguimiento con PET que descartó enfermedad neoplásica subyacente en el momento de la consulta y a los 2 años de seguimiento.

La LD es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por la pérdida del tejido adiposo subcutáneo. Se clasifica en hereditaria o adquirida, y según su localización en generalizada, parcial (relativamente extensa pero no generalizada) y focal o localizada¹. Cuando es generalizada o parcial la LD se asocia frecuentemente a trastornos metabólicos, tales como resistencia a la insulina e hipertrigliceridemia¹.

La LD adquirida se ha asociado con infecciones, terapia antirretroviral para el tratamiento de la infección por el VIH y enfermedades autoinmunes como la artritis reumatoide, el lupus eritematoso sistémico, el síndrome de Sjögren y la dermatomiositis². Dentro de las enfermedades autoinmunes la DM es la más frecuentemente relacionada con el desarrollo de LD y, en concreto, la DM juvenil (DMJ)³. La prevalencia de lipodistrofia en la DMJ varía según los estudios del 10 al 40%. En el único estudio realizado con un número elevado de pacientes se observó LD adquirida en un 8% de los pacientes con DMJ, mientras que solamente un paciente de los 692 adultos con DM presentaba LD⁴. Hasta el momento solo existen 2 casos publicados de LD asociada a DM de inicio en el adulto^{5,6}. Las razones para esta falta de asociación se desconocen.

Un estudio pone de manifiesto que algunas manifestaciones de la DM podrían estar relacionadas con el desarrollo de LD como rigidez articular, atrofia muscular, paniculosis y calcinosis⁴. De todos estos signos nuestra paciente solo presentaba rigidez en las articulaciones de las manos.

La etiopatogenia de la LD asociada a enfermedad autoinmune permanece sin esclarecer. En pacientes con LD parcial se observan frecuentemente bajos niveles de C3 que pueden desencadenar la vía alternativa del complemento y promover el desarrollo de la enfermedad².

Al contrario de lo que se describe en la literatura, donde la mayoría de los pacientes desarrollan LD años después como una complicación tardía de una DM crónica y severa, nuestra paciente desarrolló prácticamente en paralelo los

síntomas de la DM y la LD. No hemos podido objetivar anomalías metabólicas, contrariamente a lo que ocurre en la mayoría de casos de LD parcial. Tampoco hemos podido demostrar mecanismos etiopatogénicos asociados a anomalías inmunológicas como niveles bajos de C3. El tratamiento que realizó la paciente con prednisona oral y micofenolato de mofetilo no mejoró la lipoatrofia facial, como ha ocurrido en casos similares en la literatura^{5,6}.

Hemos presentado un caso de lipoatrofia en una paciente adulta, asociada paralelamente a una dermatomiositis, lo cual constituye un hecho muy poco frecuente.

Basándonos en los datos publicados sería adecuado que todo paciente con DM que desarrolle una pérdida de grasa subcutánea sea sometido a una estrecha vigilancia clínica para descartar evolutivamente anomalías en el metabolismo de los lípidos y de los hidratos de carbono.

Bibliografía

- Garg A. Acquired and inherited lipodystrophies. *N Engl J Med*. 2004;350:1220-34.
- Misra A, Peethambaram A, Garg A. Clinical features and metabolic and autoimmune derangements in acquired partial lipodystrophy: report of 35 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83:18-34.
- Pope E, Janson A, Khambalia A, Feldman B. Childhood acquired lipodystrophy: a retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. 2006;55:947-50.
- Premkumar A, et al. Childhood Myositis Heterogeneity Study Group, predictors of acquired lipodystrophy in juvenile-onset dermatomyositis and a gradient of severity. *Medicine (Baltimore)*. 2008;87:70-86.
- Lee LA, Hobbs KF. Lipodystrophy and metabolic abnormalities in a case of adult dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57:85-7.
- Le EN, Abuav R. Lipodystrophy in association with adult-onset dermatomyositis sine myositis: a rare manifestation. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63:46-8.

M. Pretel*, M. Navedo, L. Marqués y L. Aguado

Departamento de Dermatología, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mpretel@unav.es (M. Pretel).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.07.021>

Photodynamic Therapy With Methyl-aminolevulinate can be Useful in the Management of *Scytalidium* Infections

La terapia fotodinámica con metilaminolevulinato puede ser útil en el manejo de las infecciones por *Scytalidium*

To the Editor,

Scytalidium spp., recently renamed *Neoscytalidium* spp., are keratinophilic molds that cause superficial disease

(skin, nails) which is indistinguishable from and sometimes occurs concomitantly with dermatophyte infections.¹ While infection with these fungi, and in particular *Scytalidium dimidiatum*, is fairly common in tropical climates, it is rare in Spain. The clinical and microbiological diagnosis of such an infection is a challenge, especially because the growth of these fungi is suppressed by the antimicrobial component of the media routinely used for the isolation of dermatophytes. There is, at present, no effective oral or topical treatment for skin and nail infections caused by *Scytalidium*.^{2,3}

Antimicrobial photodynamic therapy (PDT) is an emerging treatment for infections. This process involves the application of a photosensitizer that binds to the