

Mesa Redonda
2º Congreso de la Sociedad Española de Reumatología Pediátrica
Valladolid, 1999

FISIOPATOLOGIA DE LA DERMATOMIOSITIS

C. MODESTO. HOSPITAL VALL D'HEBRON. BARCELONA.

Dentro de las miositis inflamatorias de la infancia, la dermatomiositis constituye la forma más frecuente siendo su incidencia de 4.3 por cada millón de niños en edades comprendidas entre los 1 y 14 años.

Si bien los datos anatomopatológicos incluyen característicamente la atrofia de células musculares tipos I y II en localización perifascicular, junto con fibrosis intersticial, la existencia de un infiltrado linfocitario perivascular importante ha hecho que se considere la afectación vascular como base de la patogénesis de la enfermedad. La existencia de una vasculitis necrotizante, debida probablemente al depósito de inmunocomplejos, que afecta arteriolas, vénulas y capilares tanto en el músculo estriado como en el tracto gastro-intestinal, piel y tejido celular subcutáneo sería la causa primera del daño muscular.

Como en otras muchas enfermedades de carácter autoinmune, se acepta que sobre la base de un individuo presispuesto, la acción de un agente externo (infeccioso o no), dispara una reacción inmune aberrante que lleva consigo el inicio de la enfermedad (ver figura).

Los pacientes afectos de dermatomiositis son portadores, con más frecuencia, sobre todo en los latino-americanos del alelo HLA-DR3 (RR= 18.5). HLA DQA1*0501 se encuentra presente en casi el 90% de pacientes estudiados en los EEUU, sin haberse podido encontrar la misma asociación en la población europea.

Debido a la existencia, en las células endoteliales de estructuras túbuloreticulares endoplásmicas que recuerdan a las partículas de inclusión de los myxovirus, el papel etiológico de algunos virus, sobre todo del grupo Cocksackie ha sido extensamente estudiado. En algunos estudios se ha encontrado mediante PCR la existencia de fragmentos de RNA viral de Cocksackie y picornavirus muestras musculares obtenidas de pacientes con dermatomiositis, aunque existe disparidad entre los resultados de los distintos grupos.

La aparición de la enfermedad se ha puesto también en relación con la vacunación para la TBC y las infecciones-reinfecciones por estreptococo β -hemolítico .

La acción nociva sobre la célula muscular parece ser debida a un doble mecanismo: la inmunidad mediada por células por un lado y la acción destructiva del complemento, tras la formación de complejos inmunes. En el estudio cualitativo

del infiltrado perivascular, así como de la población linfocitaria en sangre periférica, se observa una elevación del número de linfocitos B activados con respecto a la población control ($p < 0.001$) con un cociente CD4/CD8 aumentado ($p < 0.002$) junto con un aumento de los marcadores de actividad macrofágica, todo lo cual apoya la existencia de un mecanismo tóxico mediado por células.

Por otra parte, si bien desconocemos cuál es el antígeno frente al que se formarían auto-anticuerpos, en un estudio que analizó la presencia de MAC mediante inmunohistoquímica en 22 pacientes afectados de DM, observó la existencia del mismo en el 86% de las muestras en la unión dermo-epidérmica, en el 77% en los vasos de la dermis, y en el 75% de los vasos intramusculares.

Como en otras enfermedades auto-inmunes el origen permanece oscuro. Determinados agentes infecciosos/tóxicos desencadenan una reacción inmune aberrante en individuos predispuestos genéticamente a desarrollarla.

BIBLIOGRAFIA

1. Cassidy JT, Petty RE. Juvenile dermatomyositis. Capítulo 8 en : Textbook of Pediatric Rheumatology 1995, Tercera Edición. WB Saunders Company. Philadelphia, London Toronto. Pag: 325.
2. Pachman L.M. Juvenile dermatomyositis. pathophysiology and disease expression. Pediatr Clin North Am 1995, 42: 1071.
3. Yousef GE, Isenberg DA, Mowbray JF. Detection of enterovirus specific RNA sequences in muscle biopsy specimens from patients with adult onset myositis. Ann Rheum Dis 1990, 49: 310.
4. Pachman LM, Litt DL, Rowley AH. Lack of detection of enteroviral, coxsackievirus B (CVB) mRNA or bacterial DNA in fresh frozen biopsies from juvenile dermatomyositis (JDMS) by polymerase chain reaction (PCR). Pediatr Res 1993, 33: 156A.
5. Rosenberg NL, Rotbart HA, Abzug MJ. Evidence for a novel picornavirus in human dermatomyositis. Ann Neurol 1989, 26:204.
6. Martini A, Ravelli A, Albani S. Recurrent juvenile dermatomyositis and cutaneous necrotizing arteritis with molecular mimicry between streptococcal type 5M protein and human skeletal myosin. J Pediatr 1992, 121:739.
7. Reed AM, Stirling JD. Association of the HLA-DQA1*0501 allele in multiple racial groups with juvenile dermatomyositis. Hum Immunol 1995, 44: 131.
8. Vavrinova P, Havelka S, Cerna M, Statsny P. HLA Class II alleles in juvenile dermatomyositis. J Rheumatol 1993, 20 (suppl 37): 17.
9. Engel AG, Arahata K. Mononuclear cells in myopathies: Quantification of functionally distinct subsets, recognition of antigen-specific cell-mediated

cytotoxicity in some diseases, and implications for the pathogenesis of the different inflammatory myopathies. *Hum Pathol* 1986, 17: 704.

10. O'Gorman MR, Corrochano V, Roleck J, Donovan M, Pachman LM. Flow cytometric analyses of the lymphocyte subsets in peripheral blood of children with untreated active dermatomyositis. *Clin Diagn Lab Immunol* 1995, 2 :205.

11. Mascaró JM, Hausmann G, Herrero C, Grau JM, Cid MC, Palou J, Mascaró JM. Membrane attack complex deposits in cutaneous lesions of dermatomyositis. *Arch Dermatol* 1995, 131:1386.