Caso clínico

Dermatomiositis idiopática primaria

César Maldonado,* Virginia Martínez,** Gisela Navarrete,*** Halyd Yoseff Ríos,**** Javier Martínez[1]

RESUMEN

La dermatomiositis idiopática primaria, que es una miopatía inflamatoria autoinmunitaria, constituye 30% de las miopatías inflamatorias; la edad de presentación es bimodal; predomina en adultos que están alrededor de la quinta década de la vida, del género femenino y de raza mestiza mesoamericana. Su causa es desconocida; sin embargo, se sabe que intervienen factores genéticos, ambientales, neoplásicos e inmunitarios, y las manifestaciones clínicas de la dermatomiositis son variadas, ya que primariamente afecta la piel y el músculo esquelético, y de manera secundaria, gran variedad de órganos e, incluso, sistemas. El pronóstico de quienes la padecen depende principalmente del grado de afectación muscular y cardiopulmonar, de la asociación con neoplasias malignas y del tratamiento oportuno.
Palabras claves: dermatomiositis, dermatomiositis idiopática primaria, autoinmunidad, epidemiología.

ABSTRACT

Idiopathic primary dermatomyositis is an autoimmune inflammatory myopathy that constitutes 30% of the inflammatory myopathies, its age of presentation is bimodal; it predominates in adults around the 5th decade of life, in the female gender and in Mesoamerican mixed race. The etiology of dermatomyositis is unknown, but it is known to involve genetic, environmental, neoplastic and immune factors. Clinical manifestations of dermatomyositis are varied, affecting primarily the skin and skeletal muscle and, secondarily affecting a variety of organs and even systems. The prognosis of idiopathic primary dermatomyositis depends primarily on the degree of muscular and cardiopulmonary disease, the association with malignancies and the timing of initiation of appropriate treatment.
Key words: dermatomyositis, primary idiopathic dermatomyositis, autoimmunity, epidemiology.

Las miopatías idiopáticas inflamatorias son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunitarias genéticamente determinadas, que afectan principalmente la piel y el músculo esquelético, lo que resulta en una enfermedad inflamatoria cutánea sumamente sintomática o en debilidad del músculo esquelético.[1]

A este grupo de enfermedades corresponden la dermatomiositis, la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión.[2,3]

Es cosmopolita y predomina en el género femenino, con relación 2:1. En cuanto a la edad de presentación, tiene distribución bimodal, con un primer pico a la edad de 5 a 14 años y un segundo pico a la edad de 45 a 65 años.[4-6]

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 56 años de edad, quien es gestor inmobiliario y cuyo pasatiempo es realizar fisicoculturismo.

Acudió a consulta por referir "enrojecimiento" en la cara, el pecho y los codos, con un mes y medio de evolución; inició tres a cuatro días después de haber tomado tratamiento homeopático de contenido no especificado.

En la exploración física se encontró que el paciente tenía dermatosis diseminada en la cabeza, el cuello, el tronco y las extremidades superiores. En la primera afectaba la piel cabelluda de las regiones parietal y occipital; en la cara afectaba la frente, el dorso de la nariz, la región malar, los pabellones auriculares, la zona preauricular y el ángulo

* Dermatólogo, jefe de la Clínica de Psoriasis.
** Dermatóloga, jefa de la Clínica de Enfermedades Colágeno-Vasculares-Autoinmunes.
*** Dermatopatóloga, jefa del servicio de Histopatología.
**** Residente de cuarto año de Dermatología.
1 Residente de tercer año de Dermatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, SSDF, México, DF.

Correspondencia: Dr. César Maldonado. Clínica de Psoriasis, Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua. Vértiz 464, esq. Eje 3 Sur, colonia Buenos Aires, CP 06780, México, DF. Correo electrónico: docmaldonado1@hotmail.com

Recibido: junio, 2012. Aceptado: agosto, 2012.

Este artículo debe citarse como: Maldonado C, Martínez V, Navarrete G, Ríos HY, Martínez J. Dermatomiositis idiopática primaria, a propósito de un caso. Dermatol Rev Mex 2012;56(5):308-317.

www.nietoeditores.com.mx

de la mandíbula. En el cuello afectaba la región posterior del tronco, la zona V del escote y la escapulovertebral; en las extremidades superiores afectaba la cara externa de los hombros, los codos y el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas. La dermatosis era bilateral y simétrica (Figura 1).

La dermatosis era de aspecto polimorfo y estaba constituida, en la superficie de la cabeza, por placas eritematovioláceas infiltradas de formas y tamaños variables, bien delimitadas, con escama algunas de ellas y con costras hemáticas; en la cara externa de los hombros estaba formada por placas eritematosas de aspecto papular, confluentes y mal delimitadas; en los codos estaba compuesta por lesiones de aspecto papular liquenoide, de coloración violácea, y en el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas estaba constituida por lesiones papulares eritematosas, que al confluir aparentaban una superficie adoquinada; además, tenía eritema periungueal e hipertrofia cuticular (Figuras 2, 3 y 4).

Figura 1. Aspecto general de la dermatosis.

Figura 2. Placas eritematovioláceas infiltradas, de formas y tamaños variables, bien delimitadas y con costras hemáticas algunas de ellas.

Figura 3. Placas eritematovioláceas de aspecto infiltrado y con escama en la superficie.

Figura 4. En las manos se aprecia de manera importante el eritema periungueal y la hipertrofia cuticular; además, destacan las lesiones de aspecto papular eritematoso, que al confluir aparentan una superficie adoquinada; son compatibles con pápulas de Gottron.

En el resto de la piel y los anexos se encontraron alopecia androgenética (estadio 5 en la escala de Hamilton-Norwood), vitíligo (localizado en el pene), onicomicosis distal y lateral (en las uñas de los pies) y tiña plantar e interdigital.

En el resto de la exploración física el paciente tenía, en las extremidades superiores y en las inferiores, fuerza muscular proximal de 4/5 y fuerza muscular distal de 5/5, así como ausencia de flogosis.

El paciente refirió que fue tratado previamente con clorhidrato de hidroxicina, betametasona intramuscular, linaza y agua mineral.

En el interrogatorio dirigido refirió pérdida de peso de 7 kg en tres meses, además de artralgias en las rodillas, los codos y las muñecas (de seis a ocho meses de evolución) y dificultad para realizar su rutina de ejercicio físico habitual.

El paciente tenía antecedentes familiares de artritis reumatoide y diabetes mellitus tipo 2 y antecedente de tabaquismo de cuatro cigarrillos al día durante ocho años y de etilismo durante 20 años, llegaba a la embriaguez dos veces al mes; actualmente están suspendidos. Practica fisicoculturismo desde hace 15 años.

Con base en los datos clínicos mencionados, se determinó el diagnóstico presuntivo de dermatomiositis, por lo que se inició el protocolo de estudio con toma de biopsia de piel, en la que se identificó capa córnea laminar, tapones córneos, atrofia e hiperpigmentación de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal, edema de fibras colágenas y moderado infiltrado de linfocitos en focos (que rodeaban vasos dilatados y congestionados hasta la dermis profunda), lo cual era compatible con dermatomiositis. La biopsia de músculo reveló músculo estriado y teñido en forma adecuada, que conservaba estriaciones y que tenía, dentro de sus fibras, infiltrado linfocitario disperso, que correspondía a cambios miopáticos mínimos (Figuras 5 a 8).

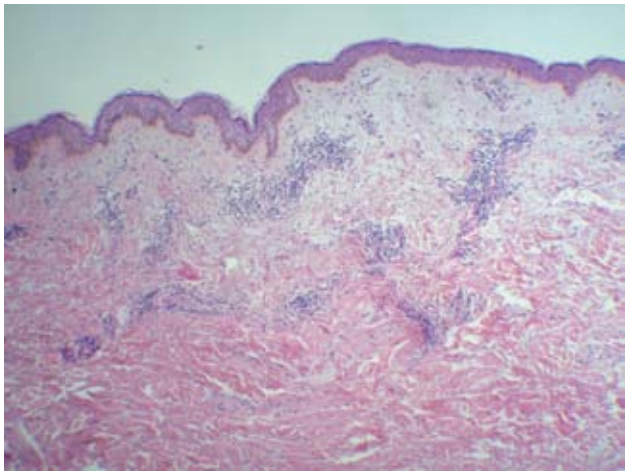

Figura 5. Epidermis con engrosamiento de la membrana basal, y dermis con infiltrados linfocitarios perivasculares (H y E, 4X).

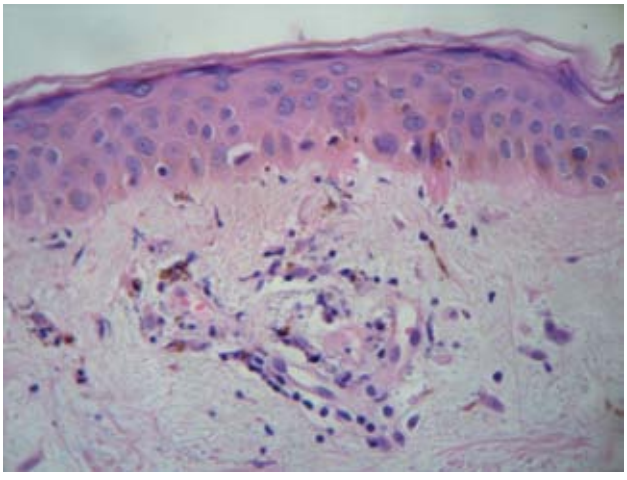

Figura 6. A mayor aumento, degeneración de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal. En la dermis superficial se observan infiltrados linfocitarios perivasculares (H y E, 20X).

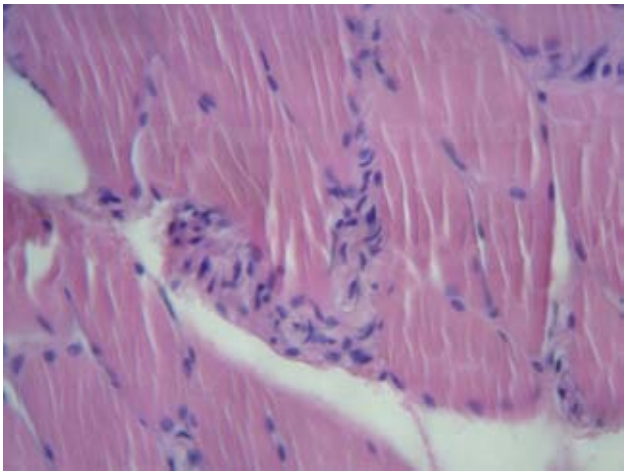

Figura 7. En la biopsia de músculo se aprecian infiltrados linfocitarios (H y E, 20X).

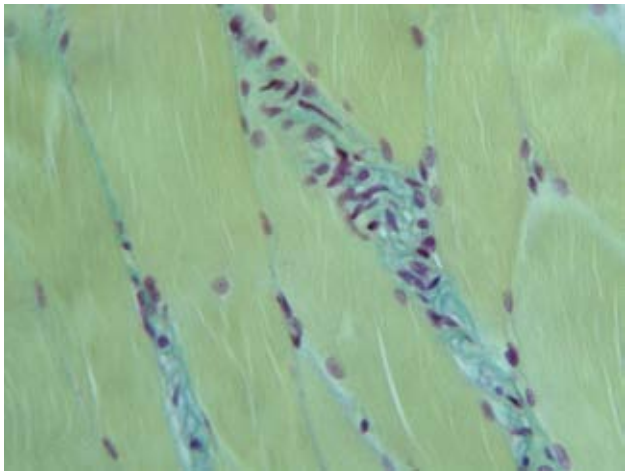

Figura 8. Infiltrados entre las fibras musculares con tinción especial (tricrómica de Masson, 20X).

Se solicitaron estudios de laboratorio, con los resultados siguientes: biometría hemática: hemoglobina: 19.8 g/dL, hematócrito: 57.6%, plaquetas: 115,000/mm^3, leucocitos: 4,400/mm^3, velocidad de sedimentación globular: 2 mm/h. Química sanguínea: glucosa: 94 mg/dL, nitrógeno ureico en sangre: 14 mg/dL, urea: 30 mg/dL, creatinina: 0.95 mg/dL, ácido úrico: 7.5 mg/dL, colesterol: 258 mg/dL, triglicéridos: 435 mg/dL. Examen general de orina sin alteraciones. Enzimas musculares: aldolasa: 8 UI/L, creatina fosfocinasa (CPK): 160 UI/L, transaminasa glutámico-oxalacética (TGO): 44 UI/L, transaminasa glutámico-pirúvica (TGP): 54 UI/L.

El estudio electromiográfico fue anormal, por lo que era compatible con miopatía inflamatoria incipiente.

Para evaluar la afectación de otros órganos y sistemas, se solicitaron estudios complementarios, con los siguientes resultados: frotis de sangre periférica sin alteraciones, reticulocitos en 1.87 (en límites normales), factor reumatoide negativo, anticuerpos antinucleares (por inmunofluorescencia indirecta con moteado grueso) en 1/80, antígeno prostático específico en 0.98 (en límites normales), telerradiografía de tórax sin alteraciones, esteatosis hepática de grado 1 en ultrasonografía abdominal e hiperplasia prostática benigna; el examen de sangre oculta en heces resultó negativo.

Con base en los criterios de Bohan y Peter, se determinó el diagnóstico definitivo de dermatomiositis idiopática primaria (Cuadro 1).

Cuadro 1. Diagnósticos definitivos

Dermatomiositis idiopática primaria
Trombocitopenia en estudio, probablemente autoinmunitaria
Poliglobulia, probablemente secundaria a tabaquismo (descartar enfermedad pulmonar)
Dislipidemia
Esteatosis hepática gastrointestinal por alcohol
Hiperplasia prostática benigna
Alopecia androgenética
Vitíligo
Onicomicosis distal y lateral
Tiña plantar e interdigital

Se inició tratamiento con prednisona a 0.5 mg/kg/día (50 mg), cloroquina a 150 mg/día (previa valoración oftalmológica), aceponato de metilprednisolona en crema a 0.1% en lesiones eritematosas durante tres semanas, glicerolado neutro de almidón como pantalla, dióxido de titanio cada cuatro horas, emoliente y dieta hipocalórica.

El paciente tuvo evolución hacia la mejoría, dado que revirtieron las manifestaciones musculares, y la piel experimentó regresión de la fotosensibilidad; sin embargo, algunas de las lesiones de la piel evolucionaron hacia la atrofia o la poiquilodermia.

En cuanto a los hallazgos paraclínicos, disminuyeron la trombocitopenia (en septiembre de 2010 plaquetas de 115,000/mcL y en febrero de 2011 de 158,000/mcL) y la dislipidemia (en septiembre de 2010 triglicéridos de 435 mg/dL y en febrero de 2011 de 89 mg/dL). La poliglobulia aún se encontraba en estudio por parte del servicio de Medicina Interna del Hospital General de Zona (IMSS).

Después de seis meses de tratamiento, el paciente recibía prednisona a dosis de 20 mg/día (en dosis de reducción), cloroquina a dosis de 150 mg/día, emoliente y pantalla solar. Hubo observación periódica para descartar complicaciones a largo plazo.

REVISIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA

La dermatomiositis es de causa desconocida, con fondo genético; representa 37% de las miopatías inflamatorias.

La enfermedad fue descrita por clínicos alemanes desde 1886, pero quienes acuñaron los términos de *polimiositis* y *dermatomiositis* fueron Wagner (en 1886)[7] y Unverricht (en 1891), respectivamente;[8] una asociación con neoplasias se publicó en 1916[9] y la asociación causal se describió en 1935.[10] En 1975 Bohan y Peter propusieron los primeros criterios para diagnosticar la dermatomiositis (Cuadro 2),[11] y la clasificaron como se muestra en el Cuadro 3. Actualmente la dermatomiositis, las miopatías y los síndromes que las acompañan tienen una clasificación diferente, que se muestra en el Cuadro 4.[12]

La dermatomiositis es una enfermedad que puede manifestar todo un espectro clínico respecto a las variedades de presentación. En el Cuadro 5 se muestran algunas de las

Cuadro 2. Criterios diagnósticos propuestos por Bohan y Peter

1. Debilidad proximal simétrica que progresa en semanas o meses
2. Biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria
3. Elevación de enzimas musculares séricas
4. Electromiografía con características de miopatía
5. Erupción cutánea típica de dermatomiositis

Diagnóstico	*Número de criterios*
Definitivo	Cuatro criterios de cinco
Probable	Tres criterios de cinco
Posible	Dos criterios de cinco

Cuadro 3. Clasificación de Bohan y Peter, 1975

I	Polimiositis idiopática primaria (30-40%)
II	Dermatomiositis idiopática primaria (20-30%)
III	Dermatomiositis o polimiositis asociada con neoplasias malignas (10-15%)
IV	Dermatomiositis o polimiositis juvenil o de la infancia (10%)
V	Dermatomiositis o polimiositis en síndromes de sobreposición (20%)

Cuadro 4. Clasificación de dermatomiositis

1. Miopatías idiopáticas inflamatorias
- Tipo I: polimiositis idiopática primaria
- Tipo II: dermatomiositis idiopática primaria
- Tipo III: polimiositis o dermatomiositis asociada con tumor maligno
- Tipo IV: dermatomiositis juvenil
- Tipo V: polimiositis o dermatomiositis relacionada con otra enfermedad colágeno-vascular
- Tipo VI: dermatomiositis amiopática

2. Otras formas de miopatía inflamatoria
- Miositis asociada con eosinofilia
- Miositis osificante
- Miositis localizada o focal
- Miositis de células gigantes

3. Miopatías causadas por infección (VIH, HTLV-1, echovirus, adenovirus, influenza, etcétera)

4. Miopatías causadas por fármacos y toxinas (hidroxiurea, diclofenaco, triptófano, penicilamina y antimaláricos, entre otros)

5. Síndrome antisintetasa, entidad asociada con anticuerpos específicos de miositis

6. Dermatomiositis amiopática en la que existen manifestaciones cutáneas de la enfermedad de más de seis meses de duración, sin afección muscular

HTLV-1: virus linfotrópico de células T humanas tipo 1.

dermatomiositis, con ausencia del componente miopático o dermatopático.[4]

Epidemiología

La incidencia se sitúa entre 0.5 y 9 casos por cada millón de personas, y la prevalencia, entre 10 y 60 casos por cada millón. Predomina en mujeres en 1.5-2:1 con respecto a los hombres y en 1:1 con respecto a los ancianos y a los casos asociados con malignidad.[13]

Se considera una enfermedad bimodal, con dos picos de incidencia: entre 10 y 15 años y entre 45 y 60 años. La miositis por cuerpos de inclusión y la asociada con malignidad suelen manifestarse después de los 50 años.[14] La incidencia de dermatomiositis juvenil es de 1 a 3.2 por cada millón de niños; hay dos picos de presentación: entre cinco y nueve años y entre 10 y 14 años, con predominio en la raza negra.

En el Centro Dermatológico Pascua, de 1982 a 2011, se diagnosticaron 265 casos de dermatomiositis: 220 mujeres y 45 hombres, de los cuales 225 correspondían a dermatomiositis en adultos, y 40, a dermatomiositis juvenil.

Cuadro 5. Algunas dermatomiositis

1. Dermatomiositis adermatopática
   a. Pacientes con debilidad muscular; en histopatología o microscopia electrónica resulta una miositis típica de dermatomiositis, pero sin evidencia clínica de cambios cutáneos típicos de dermatomiositis
2. Dermatomiositis amiopática (antes dermatomiositis sin miositis)
   a. Pacientes con dermatomiositis y con manifestaciones cutáneas típicas de dermatomiositis clásica de seis meses o más (confirmadas por biopsia), pero sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal y sin anormalidades séricas de las enzimas musculares. Los resultados deben estar en límites normales en otros estudios paraclínicos que midan la actividad muscular (si son positivos o anormales, debe clasificarse como "dermatomiositis hipomiopática"). Los criterios de exclusión de dermatomiositis amiopática son:
      I. Tratamiento con inmunodepresores dos meses consecutivos o más, en los primeros seis meses de iniciada la afección cutánea
      II. Administración de medicamentos (como hidroxiurea) capaces de producir cambios cutáneos similares a los que la dermatomiositis produce al inicio en la piel
3. Dermatomiositis cutánea
   a. Patrón clinicopatológico de cambios cutáneos, visto únicamente en dermatomiositis (sinónimo: lesiones patognomónicas de dermatomiositis)
4. Dermatomiositis hipomiopática
   a. Designa a pacientes con dermatomiositis cutánea pero sin evidencia clínica de miopatía durante seis meses o más; por enzimas musculares séricas, por electrofisiología o por evaluación radiológica, quienes se encuentran con evidencia subclínica de miositis. Se aplican los mismos criterios de exclusión enlistados en la dermatomiositis amiopática
5. Dermatomiositis posmiopática
   a. Subgrupo de pacientes con dermatomiositis clásica, que experimentan empeoramiento (principalmente en la piel) después de que la actividad de su enfermedad había disminuido en la piel y el músculo debido al tratamiento inmunodepresor
6. Dermatomiositis premiopática
   a. Pacientes con lesiones patognomónicas de dermatomiositis en la piel, sin debilidad muscular de menos de seis meses[4]

Causa

La causa actualmente se desconoce. Existen teorías sobre la interacción de agentes externos (ya sean físicos, químicos, neoplásicos o infecciosos), que provocan alteraciones autoinmunitarias cuando actúan en un territorio genético predispuesto.[15]

Factores genéticos

Los factores genéticos dan susceptibilidad para la dermatomiositis. El haplotipo 8.1 (HLA-A1, C7, B8, C4AQ0, C4B1, DR3, DQ2) se ha asociado fuertemente con enfermedades autoinmunitarias. De las miopatías inflamatorias idiopáticas, la polimiositis y la dermatomiositis se han asociado específicamente con HLA-B8, DR3 y DRw52. En particular, se han relacionado HLA-DRB1*0501 con dermatomiositis juvenil, HLA-B8/DR3/DRw52/DQ2 con miopatía por cuerpos de inclusión, HLA-DR3 y DRw52 con anticuerpos antisintetasa y las variantes de los polimorfismos del factor de necrosis tumoral α 308A y del antagonista del receptor de interleucina 1 con fotosensibilidad de la dermatomiositis.[1,16]

Los interferones α y β están elevados en tejidos de pacientes con dermatomiositis, lo cual puede provocar lesión tisular directa.[16]

Factores ambientales

La radiación ultravioleta ocasiona apoptosis y exposición de autoantígenos en el exterior de la célula; así se favorece la pérdida de autotolerancia periférica y se inicia la cascada de autoinmunidad.[1] Se ha sugerido que la proximidad al ecuador de la Tierra es un factor de riesgo debido a que es mayor la exposición a la radiación ultravioleta.[16,17]

En cuanto a la época del año, hay quienes refieren un pico de miopatía en primavera y hay quienes refieren que en invierno existen más casos en niños.[16,18,19]

Agentes infecciosos

Los agentes infecciosos se han implicado en la aparición de dermatomiositis juvenil.[20] Las principales asociaciones con infección han ocurrido con virus Coxsackie, echovirus y retrovirus (VIH y HTLV-1 [virus linfotrópico de células T humanas-1]).[1,16]

Fármacos

Los medicamentos que pueden causar miopatías son diversos; entre ellos se encuentran los esteroides y las estatinas (especialmente en combinación con fibratos o ácido nicotínico); los fármacos que pueden inducir dermatomiositis son variados, desde la D-penicilamina, la cloroquina, la ciclosporina y la colchicina hasta fármacos que de manera aislada ocasionan dermatomiositis por reacciones idiosincrásicas.[16]

Neoplasias

Las neoplasias pueden considerarse un factor predisponente fisiopatológico para la aparición de autoinmunidad debido a que alteran la autotolerancia. En diversos estudios epidemiológicos se ha demostrado su asociación con miopatías (excepto con miopatías por cuerpos de inclusión); por tanto, debe considerarse la búsqueda intencionada de cáncer ante el diagnóstico de dermatomiositis.[16]

Cuadro clínico de dermatomiositis idiopática primaria en adultos

Manifestaciones cutáneas

Las manifestaciones cutáneas se dividen en patognomónicas, clínicas características y compatibles.

Manifestaciones patognomónicas. 1) Pápulas de Gottron: son lesiones de aspecto papular violáceo en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas o en otras superficies de extensión, como codos y rodillas.[5,21] *2)* Signo de Gottron: se observa en codos y rodillas y se advierte como eritema o placas eritematoescamosas.[5,21]

Lesiones clínicas características. 1) Eritema en heliotropo: son manchas eritemato-violáceas periorbitales.[5,21] *2)* Hipertrofia cuticular: principalmente en las manos; puede acompañarse de telangiectasias periungueales (algunos autores no la consideran característica; también aparece en lupus y esclerodermia).[22] *3)* Exantema maculopapular: numerosas lesiones de aspecto papular, asentadas en una base eritematosa y distribuidas simétricamente en el tronco superior (región posterior: signo del chal; región anterior: signo de la V del escote) y en las caras externas y proximales de las extremidades (signo de la funda de la pistola o de chaparreras).[12,21] *4)* Manos de mecánico: hiperqueratosis confluente con hiperpigmentación bilateral y simétrica en las palmas y los dedos. Su presencia sugiere síndrome antisintetasa, constituido por autoanticuerpos antisintetasa, fiebre, poliartritis erosiva, "mano de mecánico", fenómeno de Raynaud y enfermedad pulmonar intersticial.[22]

Lesiones compatibles. *1)* Poiquilodermia atrófica vascular: eritema circunscrito violáceo con telangiectasias, cambios en la pigmentación y atrofia asimétrica en las mejillas, el cuello, la V del escote, los hombros, la espalda y la cadera.[12,21] *2)* Calcinosis cutis: neoformaciones subcutáneas o dérmicas prominentes "en forma de palomitas de maíz" en codos, manos, rodillas y tronco.[21]

Con menos frecuencia se observa fotosensibilidad, eritema malar, fenómeno de Raynaud, vasculitis cutánea (predictiva de malignidad), eritema confluente en la piel cabelluda y alopecia difusa no cicatricial, ampollas o vesículas en áreas de intensa inflamación, paniculitis, ictiosis adquirida, infiltración mucinosa en las manos y papulosis atrófica maligna, entre otros.[5,21,23]

Manifestaciones no cutáneas

Al inicio hay debilidad muscular simétrica, que afecta las cinturas pélvica y escapular y que dura de semanas a meses.

El sistema gastrointestinal puede resultar con afectaciones variables, como reflujo gastroesofágico y disminución del vaciamiento gástrico, disfagia y dismotilidad esofágica, hipomotilidad intestinal, incontinencia rectal y perforación secundaria a vasculopatía.

En el sistema respiratorio se produce enfermedad pulmonar intersticial tipo bronquiolitis, neumonía y daño alveolar difuso, con tos y disnea. Puede haber neumonitis por aspiración, derrame pleural, hipertensión pulmonar y neumotórax espontáneo.

Las alteraciones cardiacas incluyen arritmia, miocarditis, insuficiencia cardiaca congestiva, derrame pericárdico y pericarditis.[24]

Técnicas diagnósticas

Enzimas musculares: se correlacionan con el estado clínico del paciente, e incluso, meses antes de cualquier síntoma pueden mostrar alteraciones. La elevación de las transaminasas, la deshidrogenada láctica, la aldolasa y –más específicamente– la creatina fosfocinasa (en su fracción MM) están estrechamente relacionadas con daño al músculo estriado. Algunos autores refieren que las concentraciones elevadas de creatina fosfocinasa (CPK) están relacionadas con peor pronóstico, pues se asocian con neoplasia y neumopatía. Las concentraciones de CPK pueden estar elevadas hasta 50 veces sus parámetros normales si la enfermedad se encuentra activa.[25-27]

Biopsia cutánea: la imagen histológica en la epidermis revela hiperqueratosis, atrofia, acantosis, degeneración hidrópica de la capa basal y engrosamiento de la membrana basal; en la dermis revela aumento de la vasculatura y depósitos de mucina. Dichos hallazgos no son específicos.[25]

Biopsia muscular: en la histología de la dermatomiositis encontramos atrofia, datos de inflamación perifascicular y daño vascular, con isquemia y necrosis segmentaria, así como infiltrados perivasculares e intersticiales de tipo linfocitario. Debido a que dichos cambios aparecen en focos, podemos obtener una muestra sin alteraciones.

Electromiografía: en el Cuadro 6 se muestran los criterios de electromiografía para diagnóstico de miopatía inflamatoria. Aproximadamente 15% de los pacientes no experimentan dichas alteraciones.

Cuadro 6. Criterios electromiográficos para diagnóstico de miopatía inflamatoria

Ondas cortas polifásicas de baja amplitud
Irritabilidad insercional
Descargas abundantes de alta frecuencia

Resonancia magnética: aunque se supone que dicha técnica imagenológica puede ser útil para estudiar las miopatías inflamatorias (porque identifica los músculos afectados, sobre todo con la técnica de supresión de grasa), en nuestro medio no está difundido su uso debido a la poca accesibilidad a la misma.

Autoanticuerpos: varios anticuerpos contra antígenos nucleares y citoplasmáticos se encuentran en más de 20% de los pacientes con miopatías inflamatorias. Los anticuerpos contra antígenos citoplasmáticos son contra ribonucleoproteínas, que están implicadas en la traducción y síntesis de proteínas y que incluyen varias sintetasas y factores de traducción. Los anticuerpos contra histidiltransferasa ARN sintetasa, llamados "anti-Jo-1", reúnen 75% de todas las sintetasas, lo que es clínicamente útil, ya que más de 80% de los pacientes con dermatomiositis y con positividad para anticuerpos anti-Jo-1 padecen enfermedad pulmonar intersticial. Como sea, estos anticuerpos no son específicos de músculo y pueden no tener significado clínico.[23] Entre los anticuerpos específicos están el antiaminoacil-ARNt sintetasa (el cual se dirige

contra la enzima que cataliza la unión del aminoácido con sus respectivos ARNt), los anti-ARN de transferencia, los anticuerpos contra partículas de reconocimiento de señales (que participan en el transporte de las proteínas al retículo endoplásmico; este último se ha relacionado con afección cardiaca por dermatomiositis, mala respuesta al tratamiento y aumento de mortalidad) y los anticuerpos anti-Mi-2 (los únicos dirigidos contra el núcleo y asociados con signo del chal y distrofia cuticular). Otros anticuerpos son el anti-KJ (factor de translación) y el anti-FER (factor de elongación 1α).[22,25] Entre los anticuerpos no específicos están los anticuerpos antinucleares ([ANA] presentes en más de 80% de los pacientes con dermatomiositis), los anticuerpos antirribonucleoproteína (anti-RNP), los anti-PM-Scl y los anti-Ku, que se asocian con síndrome de sobreposición.[25]

Tratamiento

La dermatomiositis idiopática primaria debe ser tratada con corticoesteroides sistémicos, porque éstos pueden controlarla rápidamente en etapas iniciales. El tratamiento con corticoesteroides puede administrarse como monoterapia durante seis meses, tras los cuales se disminuye la dosis inicial a la mitad.

Posteriormente, los corticoesteroides pueden combinarse con medicamentos ahorradores de esteroides; los medicamentos mayormente recomendados son el metotrexato y la azatioprina, pero ésta sólo con recomendaciones anecdóticas.

Cada cuatro a seis meses, durante el tratamiento con corticoesteroides, un internista debe dar seguimiento a los pacientes por los probables efectos adversos del esteroide; además, de ser preciso, el seguimiento debe hacerse al menos durante dos años debido a la asociación con neoplasias malignas.

Debe tenerse en cuenta, aun iniciado el tratamiento, que la afección cutánea es más difícil de remitir que la muscular; por ello a veces es complejo el tratamiento de la afección cutánea. Los medicamentos sistémicos que proporcionan mejoría a la piel son el metotrexato y la hidroxicloroquina.

Los tratamientos recomendados contra la afección cutánea aislada o remanente son los protectores solares, los corticoesteroides tópicos, la hidroxicloroquina con quinacrina, los retinoides, la sulfona, la talidomida y el micofenolato de mofetilo.[22]

DISCUSIÓN

El seguimiento del tratamiento médico de la dermatomiositis debe llevarse a cabo con rehabilitación muscular, control metabólico, evaluaciones periódicas por parte del servicio de Oftalmología y con revisiones continuas para la identificación oportuna de cáncer.

REFERENCIAS

1. Sontheimer RD, Costner MI. Dermatomyositis. In: Freedberg I, Eisen AZ, Wolff K, editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 6th ed. New York: Mc Graw-Hill, 2003;1694-1707.
2. Londoño AM. Dermatomiositis. Piel 2005;6:174-182.
3. Kovacs S, Kovacs SC. Dermatomyositis. J Am Acad Dermatol 1998;39:899-920.
4. Gerami P, Schope JM, McDonald L, Walling HW, Sontheimer RD. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. J Am Acad Dermatol 2006;54(4):597-613.
5. Sontheimer RD. Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. Dermatol Clin 2002;20(3):387-408.
6. Pachman LM. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. Rheum Dis Clin North Am 2002;28:579-602.
7. Wagner E. Ein fall von akuter polymyositis. Deutsch Arch Klin Med 1886;40:241-266.
8. Unverricht H. Dermatomyositis acuta. Deutsch Med Wochnscher 1891;17:41-44.
9. Kankeleit. Uber primare nichteitrige polymyositis. Deutsch Arch Klin Med 1916;120:335-349.
10. Bezecny R. Dermatomyositis. Arch of Dermat u Syph 1935;171:242-251.
11. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). N Engl J Med 1975;292:344-347.
12. Dourmishev LA, Dourmishev AL. Dermatomyositis: advances in recognition, understanding and management, Berlín Heidelberg: Springer-Verlag, 2009.
13. Hachulla E. Dermatomyositis and polymyositis: clinical aspects and treatment. Ann Med Interne (París) 2001;152:455-464.
14. Gallais V, Crickx B, Belaich S. Prognostic factors and predictive signs of malignancy in adult dermatomyositis. Ann Dermatol Venereol 1996;123:722-726.
15. O'Callaghan A, Trallero E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatol Clin 2008;4:197-206.
16. Irazoque PF, Barragan NY. Epidemiología, etiología y clasificación. Reumatol Clin 2009;5(3):2-5.
17. Okada S, Weatherhead E, Targoff I, Wesley R, et al. Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. Arthritis Rheum 2003;48:2285-2293.

18. Sarkar K, Weinberg C, Oddis CH, Medsger T, et al. Seasonal influence on the onset of idiopathic inflammatory myopathies in serologically defined groups. Arthritis Rheum 2005;52:2433-2438.
19. Phillips BA, Zilko PJ, Garlepp MJ, Mastaglia FL. Seasonal occurrence of relapses in inflammatory myopathies: a preliminary study. J Neurol 2002;249:441-444.
20. Pachman LM, Lipton R, Ramsey-Goldman R, Shamiyeh E, et al. History of infection before the onset of juvenile dermatomyositis: results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases Research Registry. Arthritis Rheum 2005;53(2):166-172.
21. Jurado F. Dermatomiositis. En: Torres V, Camacho FM, Mihm M, Sober A, editores. Dermatología práctica ibero-latinoamericana. 1ª ed. Ciudad de México: Nieto Editores, 2005.
22. Franks AG. Psoriatic arthritis and reiter syndrome. In: Sontheimer R, Provost T, editors. Cutaneous manifestions of rheumatic diseases. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott William & Wilkins, 2004;197-203.
23. Callen JP. Signos dermatológicos de las enfermedades sistémicas. En: Bolognia JL, Jorizzo JL, Rapini PR, editores. Dermatología. Madrid: Elsevier, 2004;712-715.
24. Leon G, Blancas F. Dermatomiositis. PAC Dermatología, 1ª ed. Intersistemas, 2001;21-24.
25. López L, Martínez V, Ramos GA, Arias GAC, Champet LAM. Dermatomiositis clásica. Presentación de dos casos clínicos. Rev Cent Dermatol Pascua 2006;15(3):209-216.
26. Dalakas M, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. Lancet 2003;362:971-982.
27. Dalakas MC. Dermatomyositis. In: Asherson RA, Sarzi-Puttini PC, Doria A, Kuhn A, editors. Handbook of systemic autoimmune diseases. The skin in systemic autoimmune diseases. Elsevier, 2006;5:135-145.