

Dermatomiositis: estudio clínico - epidemiológico.

CAROLINA CARRERA¹, INGRID RIVERA¹, ZULAY RIVERA¹, JOSÉ GREGORIO COLINA¹,
MARÍA EUGENIA ORTEGA-MORENO², NIEVES GONZÁLEZ³, MARGARITA OLIVER³, OSCAR REYES³,
ALLISON BELL-SMYTHE³, WILLIAM ORTIZ³, RICARDO PÉREZ-ALFONZO³.

Resumen:

La dermatomiositis (DM) pertenece al grupo de dermatomiopatías inflamatorias idiopáticas (DMII); es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta la piel y el músculo esquelético. Se denomina Dermatomiositis clínicamente amiopática (DMCA) a un subgrupo que exhibe las manifestaciones cutáneas características de la DM por más de 6 meses sin desarrollar debilidad muscular. Objetivo: identificar las características clínicas y epidemiológicas de los casos de DM diagnosticados en el Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas de Caracas, en el período comprendido entre Enero 2009 y Diciembre 2013. Métodos: se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y transversal. Se revisaron las historias con diagnóstico de DM y se analizaron las características clínicas y epidemiológicas. Resultados: Se identificaron 40 casos, la mayoría de sexo femenino (67.5%). La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 42.8 años. La mayoría de los casos (57.5%) presentaron diagnóstico de DM clásica, 32.5% DMCA, 7.5% DM de inicio juvenil y 2.5% DM asociada a cáncer. Eritema en heliotropo fue el signo cutáneo más reportado (75%), seguido de pápulas de Gottron (70%) y poiquilodermia en áreas fotoexpuestas (70%) de la cual predominó el signo de la "V" (47.5%). Se documentaron alteraciones periungueales en el 50% de los casos. La calcinosis y el fenómeno de Raynaud estuvieron presentes en un 15% y 7.5%, respectivamente. El 75% contaba con reporte de la creatin quinasa (CK). Conclusiones: Es importante conocer las características clínicas de la DM para realizar un correcto diagnóstico, sabiendo que dicha patología conlleva a una alta morbilidad y discapacidad funcional.

Palabras clave: adermatomiositis; dermatomiositis clínicamente amiopática; heliotropo; poiquilodermia; creatin quinasa.

Dermatomyositis: clinical- epidemiological study

Summary.

Dermatomyositis (DM) belongs to a group of idiopathic inflammatory dermatomyositis (IIDM). Is a chronic inflammatory disease that affects the skin and muscles. Clinically amyopathic dermatomyositis (CADM) is a subgroup that develops the same cutaneous manifestations for more than 6 months without muscle involvement. Objective: to identify the clinical and epidemiological characteristics of patients diagnosed with DM at the Department of Dermatology, in Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit, Hospital Vargas de Caracas, in the period between January 2009 and December 2013. Methods: A retrospective, descriptive and transversal study was conducted.

1. Médico dermatólogo del Servicio de Dermatología del Hospital Vargas de Caracas. Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.
2. Licenciado en Inspección en Salud Pública. Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.
3. Adjunto del Servicio de Dermatología del Hospital Vargas de Caracas. Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.

Autor para Correspondencia:
Ingrid Rivera
draingridderma@gmail.com

The medical records of all DM cases were reviewed, and the main clinical and epidemiological characteristics were analyzed. Results: 40 cases were identified, most of which were female (67.5%). Average age of diagnosis was 42.8 years old. Most cases (57.5%) were diagnosed with classic DM, 32.5% CADM, 7.5% juvenile DM and 2.5% DM associated with cancer. Heliotrope rash was the predominant reported cutaneous manifestation (75%), followed by Gottron papules (70%) and poikiloderma in sun-exposed areas (70%) of which, the "V sign" was the most common (47.5%). Periungueal alterations were found in 50% of cases. Calcinosis and Raynaud phenomenon were present in 15% and 7.5% respectively. Seventy five percent (75%) of patients had creatine kinase (CK) values reported. Conclusions: in order to make an accurate diagnosis, is important to know the clinical characteristics of DM, knowing that this disease is related to high morbidity and disability.

Key words: dermatomyositis; clinically amphotatic dermatomyositis; heliotrope rash; poikiloderma; creatine kinase.

Introducción

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad inflamatoria crónica, de etiología autoinmunitaria, que afecta principalmente a la piel y el músculo estriado¹⁻³. Perteneció al grupo de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) o miositis idiopáticas, siendo un grupo heterogéneo de trastornos autoinmunitarios determinados genéticamente, que afectan de manera predominante a los músculos esqueléticos, la piel o ambos, ocasionando debilidad muscular sintomática que puede estar acompañada por enfermedad inflamatoria cutánea⁴.

La DM se caracteriza por ser una patología con un amplio espectro de presentación, encontrando la DM clásica, caracterizada por compromiso cutáneo y muscular, DMCA en la cual la afectación cutánea es predominante o exclusiva, y las formas de DM de comienzo juvenil siguiendo un patrón característico de manifestaciones en la piel propias de la dermatomiositis⁵.

En el año 1975, Bohan y Peter propusieron los criterios diagnósticos para DM y polimiositis (PM), utilizando parámetros clínicos, de laboratorio e histopatológicos, aún utilizados en el presente⁶.

La DM clásica se refiere a la DM que cursa con miositis, produciendo debilidad muscular proximal de importancia clínica, y un conjunto de manifestaciones cutáneas distintivas que aparecen con una distribución anatómica específica⁴. Sin embargo, existe un subgrupo de pacientes que exhibe las manifestaciones cutáneas características de la DM durante períodos prolongados (más de 6 meses) sin desarrollar debilidad muscular⁷. Este subgrupo de la enfermedad, con afectación cutánea predominante o exclusiva, no está incluido en el sistema de clasificación creado por Bohan y Peter. A esta forma de expresión de la enfermedad se ha denominado dermatomiositis

clínicamente amiotópica (DMCA) o hipomiotópica, anteriormente denominada dermatomiositis sin miositis. Es por ello, que un grupo de expertos ha propuesto modificar el término miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) por dermatomiositis inflamatorias idiopáticas (DMII), como una alternativa que permite la inclusión del subconjunto de DM con afectación cutánea predominante⁷.

Las DMII constituyen un espectro de enfermedades que comparten características etiopatogénicas y clínicas comunes, asociadas con una alta morbilidad y discapacidad funcional⁸. No se dispone de información epidemiológica precisa sobre la incidencia y prevalencia de la DMII, con variaciones marcadas de acuerdo al sexo y edad¹. El primer gran estudio poblacional fue llevado a cabo en los Estados Unidos entre 1963 y 1982, en donde la incidencia de DM clásica fue estimada en 5,5 casos por millón de personas⁴, pero dicho estudio sólo tomó en cuenta a pacientes hospitalizados, y no incluyó a los casos con diagnóstico de DMCA. En un estudio reciente retrospectivo, llevado a cabo en una población estadounidense, en un periodo de 32 años, encontró una incidencia de DM de 1 caso por cada 100.000 personas por año, con una prevalencia de 20 casos por cada 100.000 personas. El 21% de los casos correspondieron a DMCA, con una incidencia de 1 por cada millón de personas. Encontraron una distribución bimodal en relación a la edad de aparición de la enfermedad, ocurriendo en 2 picos, el primero entre los 5-14 años, y el segundo entre los 45- 64 años. La DM afectó a las mujeres de manera predominante (76%)⁹.

En una revisión sistemática realizada en la literatura acerca de la DMCA de aparición en la edad adulta, se estudiaron 291 casos publicados de DMCA en mayores de 18 años en más de 19 países. La duración promedio de la enfermedad cutánea fue de 3.7 años (rango de 6 meses a 20 años), y el 73% de los casos fueron mujeres¹⁰.

Debido a la importancia de esta enfermedad en cuanto a las características clínicas para realizar un correcto diagnóstico, ya que dicha patología conlleva a una alta morbilidad y discapacidad funcional, y a los pocos estudios que se tienen sobre esta patología en el país, nos propusimos mediante este trabajo identificar las características clínicas y epidemiológicas de los casos de dermatomiositis (DM) diagnosticados en el Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas, en el período comprendido entre enero 2009 y diciembre 2013.

Materiales y Métodos.

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y transversal. Para la obtención de la información, se revisaron de forma detallada las historias de todos los pacientes con diagnóstico de DM evaluados por el servicio de dermatología entre enero 2009 y diciembre 2013, las cuales permanecen almacenadas en los archivos del hospital Vargas de Caracas. Estos datos fueron registrados a través de un instrumento de recolección de datos. Entre las variables recolectadas en el instrumento utilizado se encontraban: edad, sexo, antecedentes personales y familiares, primeras manifestaciones clínicas, diagnóstico, características clínicas dermatológicas, biopsia de piel, características musculares y sistémicas, otras manifestaciones, exámenes paraclínicos, exámenes inmuno-hematológicos, neoplasias encontradas y tratamiento.

El diagnóstico de DM se estableció de acuerdo a los criterios clínicos, histopatológicos y de laboratorio propuestos por Bohan y Peter (1975)⁵, las cuales incluyen: debilidad simétrica de los músculos de la cintura pelviana y flexores del cuello que progresa en semanas o meses con/sin afección de la musculatura respiratoria o disfagia, evidencia en la biopsia muscular de necrosis, fagocitosis y regeneración de las fibras musculares, atrofia de distribución perifascicular, con variación en el tamaño de las fibras musculares y un exudado inflamatorio, a menudo perivascular, elevación sérica de enzimas musculo-esqueléticas, en particular de la CK y a menudo de la aldolasa, AST, ALT, LDH, patrón eletromiográfico de carácter miopático y manifestaciones cutáneas propias de la dermatomiositis, tomando en cuenta: enfermedad definida: 3 criterios + exantema, enfermedad probable: 2 criterios + exantema y enfermedad posible: 1 criterio + exantema.

Como criterios de exclusión para el estudio tenemos: diagnósticos no compatibles con DM (esclerodermia y lupus eritematoso cutáneo crónico) y pacientes menores de 13 años de edad.

Se empleó el programa computarizado Excel®, para el almacenamiento de los datos, así como la realización de gráficos y cuadros comparativos.

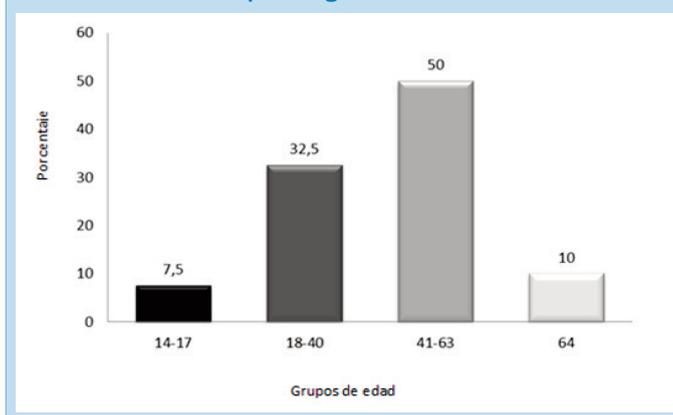
Resultados.

Se analizaron los registros médicos de 40 pacientes con diagnóstico de DM en pacientes mayores de 14 años, entre enero 2009 y diciembre 2013.

Se encontró una mayor frecuencia en el género femenino, presentándose 27 casos (67.5%), mientras que en el género masculino se registraron 13 casos (32.5%), con una relación hombre: mujer 1:2.1.

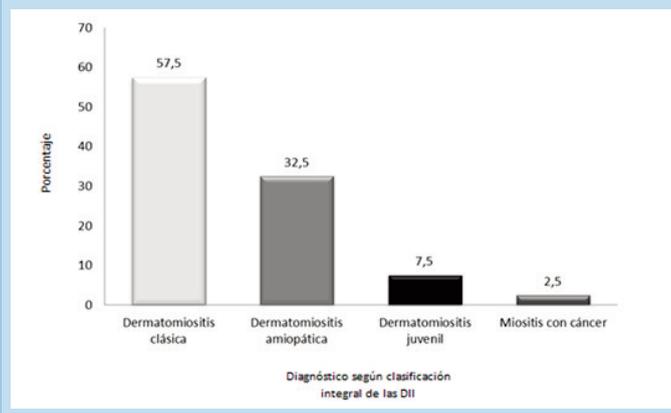
El rango de edad fue de 14 a 76 años, con un promedio de 42.8 años. La mayoría de los casos fueron diagnosticados entre 41 y 63 años (50%, n=20) (Gráfico 1).

Gráfico 1. Distribución según grupos de edad de los casos de dermatomiositis. Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas de Caracas. Período 2009 - 2013



El diagnóstico más común, según la clasificación integral de las dermatomiopatías inflamatorias idiopáticas, fue de DM clásica (57.5%), seguido de 32.5% DMCA, 7.5% DM de comienzo juvenil y 2.5% DM con tumores malignos (Gráfico 2).

Gráfico 2. Distribución según presentación clínica de la dermatomiositis. Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas de Caracas. Período 2009 – 2013.



El 62.5% de los pacientes refirieron haber presentado las manifestaciones cutáneas como primer síntoma de la enfermedad (n=26); el 32.5% refirió presentar manifestaciones cutáneas y síntomas musculares de forma simultánea (n=12), mientras que el 2.5% de los pacientes estudiados inició la enfermedad con síntomas musculares (n=1).

El tiempo mínimo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el momento de realizar el diagnóstico fue de 3 días. Del mismo modo, el tiempo máximo transcurrido entre el inicio de la sintomatología y la realización del diagnóstico fue de 3908 días (10.7 años), con un promedio de 531 días (17.7 meses) de lapso antes de realizar el diagnóstico.

El antecedente personal más reportado fue la hipertensión arterial (HTA) en 13 casos (32.5%), seguido de diabetes mellitus tipo 2 (DMT2) (25% n=10), asma bronquial (15%, n=6), hipotiroidismo (12.5%, n=5), dislipidemia (7.5%, n=3) de los cuales 2 recibían tratamiento con estatinas (5% del total de la muestra). Otros antecedentes personales reportados incluían: artritis reumatoidea (AR), síndrome mielodisplásico y prótesis mamaria (n=1). (Tabla 1).

En cuanto a las manifestaciones cutáneas, el hallazgo más reportado (75%, n= 30) fue el eritema en heliotropo, seguido por la presencia de pápulas de Gottron (70%, n=28), poiquilodermia en áreas fotoexpuestas (70%, n=28), predominando el signo de la "V" del cuello (47.5%, n=19), seguido del signo del chal (17.5%, n=7) y el signo de la pistolera (17.5%, n=7). Once (11) de los

pacientes que experimentaron poiquilodermia en áreas fotosensibles presentaron prurito (25% del total de la muestra estudiada), alteraciones periungueales (50%, n=20), predominando las telangiectasias periungueales (45%, n=18), seguido de hipertrofia de cutículas (15%, n=6) y eritema periungueal (2.5%, n=1). En cuanto a alteraciones en cuero cabelludo (17.5%, n=7), predominó la alopecia difusa (10%, n=4), encontrando cambios de poiquilodermia (5%, n=2) y prurito (5%, n=2). Otros signos cutáneos presentes fueron las manos de mecánico y eritema violáceo en superficies extensoras, encontrados en el 5% de la muestra (n=2). (Tabla 2).

Tabla 1. Distribución porcentual de los antecedentes personales presentes en los pacientes con dermatomiositis. Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas de Caracas. Período 2009 – 2013.

Antecedentes personales	Frecuencia	Porcentaje (%)
Hipertensión arterial	13	32,5
Diabetes mellitus tipo II	10	25
Asma bronquial	6	15
Hipotiroidismo	5	12,5
Dislipidemia	3	7,5
Artritis reumatoidea	1	2,5
Síndrome mielodisplásico	1	2,5
Prótesis mamaria	1	2,5

Fuente: Servicio de dermatología, Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.

Tabla 2. Distribución porcentual de manifestaciones cutáneas y musculares presentes en los pacientes con dermatomiositis. Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas de Caracas. Período 2009 – 2013.

Manifestaciones cutáneas	Frecuencia	Porcentaje (%)
Eritema en Heliotropo	30	75
Pápulas de Gottron	28	70
Poiquilodermia en áreas fotoexpuestas	28	70
Alteraciones periungueales	20	50
Alteraciones de cuero cabelludo	7	17,5
Manos de mecánico	2	5
Manifestaciones musculares	Frecuencia	Porcentaje (%)
Levantar los brazos	18	45
Subir escaleras	11	27,5
Levantarse de posición, sentada o cuclillas	9	22,5

Fuente: Servicio de dermatología, Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.

De manera menos frecuente, sólo el 2.5% (n=1) presentaron vasculitis cutánea, lesiones erosionadas o ulceradas y eritrodermia (figura 5). Otras manifestaciones clínicas halladas fueron la calcinosis (15%, n=6) y el fenómeno de Raynaud (7.5%, n=3).

Diecinueve (19) casos presentaban debilidad muscular simétrica proximal (47.5%), reportada de la siguiente forma, en orden decreciente de frecuencia: levantar los brazos: (45%, n=18), subir las escaleras: (27.5%, n= 11), levantarse de una posición sentada o de cuclillas: (22.5%, n=9) (Cuadro 2).

La manifestación sistémica (que no incluya manifestaciones de músculos esqueléticos de extremidades) más reportada fue artralgias, presente en 10 pacientes (25%), seguido de disfagia (10%, n=4), disnea (5%, n=2) y disfonía (2.5%, n=1).

Con respecto a los exámenes paraclínicos, la aspartato aminotransferasa (AST) fue el más reportado en las historias médicas, presente en el 80% de los pacientes (n=32), de los cuales, el 43.7% presentó elevación de la misma (n=14). El segundo paraclínico más reportado fue la alanina aminotransferasa (ALT), presente en el 75% de los pacientes (n=30), de los cuales el 40% presentó elevación de la misma (n=12). De igual forma, la creatina kinasa (CK) fue reportada en el 75% de los pacientes (n=30) de los cuales en 12 casos se reportaron niveles normales y el 60% presentó niveles elevados (n=18) (promedio 2216,5) (rango 210-7490). La lactato deshidrogenasa (LDH) fue hallada en el 40% de los pacientes (n=16), de los cuales el 43.8% presentó elevación de su valor (n=7). Por último, la aldolasa sólo fue reportada en 7.5% de los casos estudiados (n=3), entre los cuales, sólo un caso presentó un valor elevado (Tabla 3).

Tabla 3. Distribución de los casos de acuerdo a las pruebas enzimáticas realizadas en los pacientes con dermatomiositis. Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas de Caracas. Período 2009 – 2013.

Exámenes de laboratorio reportados	Frecuencia	Porcentaje (%)
Aspartato aminotransferasa (AST)	32	80
Alanina aminotransferasa (ALT)	30	75
Creatina Kinasa (CK)	30	75
Lactato deshidrogenasa (LDH)	16	40
Aldolasa	3	7,5
Laboratorios elevados	Frecuencia	Porcentaje (%)
Aspartato aminotransferasa (AST)	14	43,7
Alanina aminotransferasa (ALT)	12	40
Creatina Kinasa (CK)	18	60
Lactato deshidrogenasa (LDH)	7	43,8
Aldolasa	1	33,3

Fuente: Servicio de dermatología, Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.

Los valores de AAN fueron estudiados en el 57.5% de los casos (n=23) de los cuales, el 13% presentó valor positivo (n=3), de los cuales solo 1 fue reportado como patrón moteado, en los otros 2 casos que estaban positivos no se registró el patrón. El anti-ADN fue evaluado en el 42.5% de los pacientes (n=17), el anti-U1RNP en el 40% (n=16), el anti-Jo1 en el 30% (n=12) y el PM/Scl en el 22.5% de los pacientes (n=9) ninguno de los cuales con reporte de valor positivo. Por su parte, el complemento total fue evaluado en 42.5% de los casos (n=17), estando disminuido en el 17.6% de ellos (n=3). (Cuadro 4).

Diecinueve (19) casos contaban con reporte de biopsia de piel, correspondiendo a 47.5% de la muestra estudiada. En la mayoría de los casos, la histopatología mostró dermatitis de interfase vacuolizante.

El ecosonograma abdómino-pélvico constituyó el estudio de imagen más reportado, presente en 22.5% de los casos (n=9), seguido de la mamografía (20%, n=8), rayos x de tórax (12.5%, n=5) y tomografía de tórax (7.5%, n=3).

El tratamiento sistémico más utilizado correspondió a los esteroides sistémicos, indicados en el 90% de los casos (n=36), seguido de metotrexate (30%, n=12), azatrioprina (25%, n=10), hidroxiclороquina (15%, n=6), micofenolato de mofetil (12.5%, n=5) y cloroquina (5%, n=2). Se indicó el uso de protector solar en el 72.5% de los casos (n=29) y esteroides tópicos en 20% (n=8). (Tabla 4)

Tabla 4. Porcentaje de anticuerpos reportados y tratamiento inicial indicado en los pacientes con dermatomiositis. Servicio de Dermatología del Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit del Hospital Vargas de Caracas. Período 2009 – 2013.

Anticuerpos reportados asociados a dermatomiositis	Frecuencia	Porcentaje (%)
AAN	23	57,5
Anti - ADN	17	42,5
Anti- U1RNP	16	40
Anti- Jo1	12	30
Anti-PM/Scl	9	22,5
Tratamiento Sistémico inicial	Frecuencia	Porcentaje (%)
Esteroides sistémicos	36	90
Metotrexate	12	30
Azatrioprina	10	25
Hidroxiclороquina	6	15
Micofenolato de mofetil	5	12,5
Cloroquina	2	5

Fuente: Servicio de dermatología, Instituto de Biomedicina Dr. Jacinto Convit.

Discusión.

La naturaleza inflamatoria de las manifestaciones de la DM condujo a la hipótesis de que dicha enfermedad es producto de una respuesta autoinmunitaria aberrante a agentes ambientales, estando determinada genéticamente. La DM está asociada al haplotipo 8.1, específicamente con el HLA-B8, DR3, y el DRw52¹¹. Diversos factores pueden actuar como inductores de la DM, precipitando o exacerbando las manifestaciones de la enfermedad, ocasionando una pérdida de la autotolerancia⁴.

No se dispone de información epidemiológica precisa sobre la incidencia y prevalencia de la DM, con marcadas diferencias de acuerdo al sexo y edad en distintos estudios^{3,5,12}. Es una entidad clínica que se observa con muy baja frecuencia (aproximadamente 3 casos por millón) y en la población juvenil es aún menos frecuente¹³. Se presenta con una proporción masculino/ femenino de 1:2^{1,13}. En el presente estudio se encontró un mayor número de casos en el sexo femenino, pero con una marcada diferencia en la proporción masculino/ femenino (1:2.1) a lo reportado en la literatura.

El rango de edad de aparición de la DM es amplio, con picos de presentación entre los 5 y 14 años y 45 y 64 años⁹. En la presente investigación se excluyeron los casos de pacientes menores de 13 años, por lo cual el primer pico de presentación no pudo ser evaluado. El 50% de los casos fueron diagnosticados entre los 41 y 63 años, lo cual guarda relación a lo expresado en la literatura con respecto a la edad de aparición de la enfermedad.

En un estudio retrospectivo de 32 años, llevado a cabo en los Estados Unidos, se encontró una prevalencia de DM de 20 casos por cada 100.000 personas por año de los cuales, el 21% correspondieron a DMCA⁹. De forma similar, en el presente estudio la mayoría de los casos correspondieron a DM de presentación clásica (57.5%) y de forma interesante, se encontró un alto porcentaje de pacientes con diagnóstico de DMCA (32.5%), cifra más elevada a lo referido en estudios previos. Dicho hallazgo puede reflejar el nivel de entrenamiento de los dermatólogos involucrados para evidenciar los hallazgos cutáneos, o de manera contraria, el subregistro o poca búsqueda de alteraciones sugestivas de compromiso muscular como elevación de la creatina quinasa, importante para conocer el grado de afectación de músculo esquelético, especialmente en aquellos casos que no cursan con debilidad muscular.

En el presente estudio, el mayor porcentaje de los casos refirió el inicio de su enfermedad con síntomas cutáneos, mientras que sólo el 32.5% señaló haber presentado tanto manifestaciones cutáneas como musculares de forma simultánea al comenzar la enfermedad; sólo el 2.5% presentó debilidad muscular como síntoma inicial. En un estudio retrospectivo de 30 años llevado a cabo por Peloro *et al*, se estudiaron casos de DM de inicio juvenil, las manifestaciones cutáneas preceden a la debilidad muscular en 50% de los casos, mientras que la debilidad muscular antecede a las manifestaciones cutáneas en 25%¹⁴. Contrario a ello, otros reportes señalan que en el 60% de los pacientes con DM clásica las lesiones cutáneas y la debilidad muscular se presentan simultáneamente; en el 30%, los hallazgos cutáneos aparecen antes de los síntomas musculares, y en el 10% de los pacientes la debilidad muscular precede a la aparición de las lesiones de la piel⁴. Se evidencia así que existen cifras contrarias en los estudios previamente realizados. Sin embargo, es preciso recalcar la importancia de reconocer las manifestaciones cutáneas de esta enfermedad ya que, independientemente del porcentaje, existe un número no despreciable de pacientes cuyas primeras, o únicas manifestaciones, son las de tipo cutáneas.

La DM se presenta con grados variables de debilidad muscular, usualmente de comienzo insidioso que progresa de forma gradual en semanas o meses, aunque puede ocurrir un curso fulminante, pocas veces observado³. El compromiso muscular es inicialmente proximal y simétrico, con debilidad muscular distal ocurriendo en etapas tardías de la enfermedad. Los pacientes refieren dificultad para realizar actividades cotidianas como levantarse de una silla, subir las escaleras, elevar objetos, o cepillarse el cabello. Cuando los músculos extensores del cuello están involucrados, pueden experimentar pérdida del sostén cefálico. En casos severos puede estar presente la disfagia, disfonía y disnea. La mialgia y dolor a la palpación ocurre en un 30% de los casos³. En este estudio se pudo evidenciar que el tiempo máximo transcurrido entre el inicio de la sintomatología y la realización del diagnóstico fue de 3.908 días (10.7 años), con un promedio de 531 días (17.7 meses) de lapso. Dicho tiempo puede interpretarse como un retraso en el diagnóstico, lo cual puede explicarse por: desconocimiento de los médicos ajenos a la especialidad de dermatología sobre esta rara enfermedad y sus manifestaciones cutáneas, lo que lleva al paciente a acudir tardíamente al servicio de dermatología o a los síntomas cutáneos y musculares que pueden no estar presentes de forma simultánea al inicio de la enfermedad haciendo el diagnóstico menos evidente.

En relación a los antecedentes personales, el más reportado fue la hipertensión arterial (HTA) en el 32.5%, seguido de hipotiroidismo (12.5%), asma bronquial (15%) y dislipidemia (7.5%). Recordando que la muestra estudiada pertenecía a un grupo etario mayor de 14 años de edad, dicha prevalencia de antecedentes personales puede ser atribuida a una relación ligada a la edad como factor de riesgo. Se cree que la DM es producto de una respuesta autoinmunitaria aberrante a agentes ambientales, estando determinada genéticamente¹¹ y posterior a la inducción de la enfermedad, ocurre la formación de autoanticuerpos⁷. La tiroiditis es de igual forma, producto de un estado de autoinmunidad, observando que el 12.5% de la muestra estudiada presentaba hipotiroidismo como antecedente personal, pudiendo tratarse de una relación patogénica. Es necesario realizar más estudios para estudiar una posible asociación.

El comienzo de la enfermedad cutánea se acompaña típicamente de prurito y una sensación quemante en la piel, lo cual puede tener un gran impacto sobre la calidad de vida⁴. La alteración cutánea primaria de la DM es un eritema violáceo, macular o en placa, confluyente, simétrico, a menudo pruriginoso, que afecta en forma variable la piel de áreas fotoexpuestas y no expuestas al sol³. Se puede observar un eritema confluyente de distribución malar que involucra las mejillas, extendiéndose sobre el puente nasal, pudiendo involucrar el surco nasolabial; en ocasiones se puede observar una distribución más extensa, afectando la frente, región lateral del rostro y orejas. Eritema macular confluyente localizado en la mitad Ínfero- anterior del cuello y superior del pecho (signo en "V"); eritema en la parte posterior de los hombros, espalda alta, cuello posterior, brazos y área deltoidea (signo del chal); con frecuencia pueden estar comprometidas las caras laterales de las caderas y muslos (signo de la pistola)¹⁵. Otro signo muy característico de la DM es el eritema/edemavioláceo (en heliotropo), macular, confluyente y periorbitario¹⁵.

Las lesiones patonogmónicas de la DM son las pápulas y el signo de Gottron. Las pápulas de Gottron son pápulas o placas eritemato- violáceas localizadas en las superficies extensoras de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, aunque también pueden aparecer sobre los codos, las rodillas, o cualquier otra articulación; las cuales pueden acompañarse de descamación, ulceración y pueden resolverse hasta formar lesiones hipopigmentadas, cicatriciales y atróficas^{2,3}. El signo de Gottron hace referencia a las máculas violáceas localizadas en los codos o las rodillas³.

Existen lesiones de tipo vasculopatía que incluyen livedo reticularis, ulceraciones y telangiectasias (que pueden ser gingivales y periungueales). Al examen del lecho ungueal con dermatoscopio, los pacientes con DM pueden tener dilatación y tortuosidad de los capilares, acompañado de áreas avasculares. El grado de telangiectasias y áreas libres de vasos refleja actividad de la enfermedad, particularmente en la piel¹⁶.

Las manifestaciones clínicas de las manos de los pacientes con DM incluyen engrosamiento, hiperqueratosis, y fisuras en las caras lateral y palmar de los dedos (manos de mecánico); sobrecrecimiento de la cutícula e irregularidades en la placa ungueal; además de eritema palmo-plantar^{2,3}. Otros hallazgos cutáneos son la paniculitis, alopecia, (focal o difusa) eritema flagelado, poiquilodermia y calcinosis³. Pudiésemos considerar que en el presente estudio hubo un buen registro de los hallazgos cutáneos presentes en la DM, siendo el eritema en heliotropo el hallazgo más reportado (75%), seguido de pápulas de Gottron (70%) y poiquilodermia en áreas fotoexpuestas (70%). Dichas características corresponden a alteraciones cutáneas primarias de la DM¹⁵. Las pápulas de Gottron son consideradas lesiones patonogmónicas de la enfermedad^{2,3}.

El mayor porcentaje de casos presentaban debilidad muscular simétrica proximal (47.5%) al momento de realizar el diagnóstico; sin embargo, más de la mitad de los casos (57.5%) fueron diagnosticados como DM de presentación clásica. Pudiésemos atribuir la diferencia porcentual a la debilidad muscular simétrica proximal referida por el paciente en el transcurso de su enfermedad actual, sin embargo, ésta no fue clínicamente evidente al momento de realizar el examen físico, también se pudiese atribuir a la ausencia en la disminución de la fuerza muscular y a la elevación de los valores de CK.

La manifestación sistémica más reportada fueron las artralgiás. Según distintos reportes, la artritis está presente del 20 al 65% de los pacientes con DM juvenil clásica⁴, siendo una artritis no erosiva leve, transitoria, no deformante, usualmente durante los primeros 6 meses de la enfermedad, localizada en rodillas, muñecas, codos y dedos. Tres de cada 5 pacientes con DMCA padecen de artritis⁴. La presencia de artritis más severa debe llamar la atención hacia la posibilidad de síndrome de superposición con otra enfermedad autoinmune como artritis reumatoide o esclerodermia.

La creatina quinasa (CK) fue reportada en el mayor porcentaje de los pacientes participantes del estudio, lo cual pudiese ser debido a que la CK fue solicitada por los médicos especialistas, mas no el estudio no fue realizado por el paciente, la CK no fue solicitada por el médico especialista o a que la CK no fue reportada en la historia médica por el médico especialista.

Es importante señalar la relevancia de la CK como herramienta diagnóstica en la DM, formando parte de los criterios diagnósticos de Bohan y Peter⁶. La literatura señala que existe un 10% de pacientes con CK normal, pudiendo explicarse a que la enfermedad se encuentra en fase de inactividad o por el contrario, en fase avanzada¹³. De los 30 pacientes que contaban con reporte de CK, el 60% presentó valores normales de la misma. Ello puede explicarse a que la DM se encontraba en fase de inactividad, la DM se encontraba en una fase avanzada de la enfermedad o a que se trata de casos de DMCA, sin compromiso muscular.

De igual forma, es necesario realizar mediciones de otras enzimas musculares como la LDH, transaminasas y aldolasa, las cuales pueden estar alteradas ante la presencia de miositis activa.

Por tratarse de una enfermedad de origen autoinmune, en la DM existen autoanticuerpos evaluables, asociados a determinadas características clínicas de la enfermedad. En el 60- 80% de los pacientes con DM y DMCA se encuentran niveles elevados de anticuerpos antinucleares (ANA)¹⁰. Los autoanticuerpos de especificidad molecular se clasifican en dos grupos: específicos de miositis y asociados con miositis. Los autoanticuerpos específicos de miositis se encuentran de manera casi exclusiva en pacientes con miositis, mientras que los autoanticuerpos asociados a miositis pueden ser encontrados en otras enfermedades del tejido conectivo³.

Los autoanticuerpos específicos de miositis se dirigen contra antígenos nucleares y citoplásmicos y se encuentran circulando en aproximadamente 50-70% de los pacientes con DM¹⁷. Dentro de los anticuerpos específicos de miositis, los más importantes son los anticuerpos antisintetasa, que van dirigidos a las enzimas citoplásmicas que catalizan la unión covalente de los aminoácidos con sus ARNt², incluyendo Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, OJ, KS, Mi-2 y la partícula de reconocimiento de señal (SRP)^{3,4}. En este estudio existió un subregistro de los valores de autoanticuerpos en las historias clínicas evaluadas. El AAN fue

el autoanticuerpo más reportado (57.5%), seguido por el anti-ADN (42.5%), anti-U1RNP (40%), anti-Jo1 (30%) y el PM/Scl (22.5%). Ello puede explicarse debido a que los autoanticuerpos fueron solicitados por el médico especialista, pero no realizados por el paciente, los autoanticuerpos no fueron solicitados por el médico especialista o a que los autoanticuerpos no fueron reportados en la historia médica por el especialista.

Es preciso recordar que el 75% de los pacientes que tengan anticuerpos antisintetasa positivos desarrollarán enfermedad pulmonar intersticial³. El anti Jo-1 está asociado con el síndrome antisintetasa que consiste en fiebre, artritis inflamatoria, fenómeno de Raynaud, y enfermedad pulmonar intersticial³. La realización de dichos anticuerpos puede ser útil como indicador pronóstico.

Existió un subregistro de los estudios de extensión para la búsqueda de neoplasias asociadas. El ecosonograma abdomino-pélvico constituyó el estudio de imagen más reportado en los casos (22.5%), seguido de la mamografía (20%), rayos x de tórax (12.5%) y tomografía de tórax (7.5%). Sigurgeisson, en su estudio realizado en 396 pacientes con DM/ polimiositis, 42 casos fueron diagnosticados con cáncer al mismo momento o de forma posterior al diagnóstico de DM/polimiositis¹⁸. Es de suma importancia comprender el riesgo de malignidad que estos pacientes presentan, y realizar las evaluaciones pertinentes.

En la data estudiada, el tratamiento sistémico más reportado correspondió a los esteroides sistémicos, indicados en el 90% de los casos. El tratamiento está dirigido a suprimir la inflamación en la fase de actividad de la enfermedad, mejorando la potencia y función muscular y con ello tratar de prevenir secuelas irreversibles¹⁹. En la mayoría de los centros en donde se tratan pacientes con DM el esquema inicial es con corticosteroides sistémicos; en general se acepta que el uso insuficiente de corticosteroides está asociado con peor pronóstico²⁰. En base a ello, se puede justificar la alta prevalencia de indicación de dicha modalidad terapéutica en este estudio.

Conclusiones.

La importancia del conocimiento de las características clínico- epidemiológicas de la DM reside en el alto impacto en la calidad de vida del paciente y sus familiares, cuando cursa con una disminución en la fuerza muscular, limitando las actividades

cotidianas. Adicional a ello, existe la posibilidad de compromiso de múltiples órganos, pudiendo observar dificultad respiratoria, artralgias, entre otras, sin olvidar los efectos secundarios del tratamiento, en especial del uso de esteroides sistémicos. Es de suma importancia tener presente la asociación de la DM con riesgo de malignidad, siendo un factor añadido a la importancia de un diagnóstico certero y oportuno de esta patología.

La importancia del dermatólogo en el diagnóstico de esta enfermedad queda evidenciada con la existencia de un retraso en el diagnóstico antes de acudir a nuestra especialidad. Ello pone en evidencia la relevancia del conocimiento de las características cutáneas que, en ocasiones, pueden ser la única manifestación presente en el paciente ●

Referencias

- Sarachi IM. Dermatomiositis: causa infrecuente de calcificaciones mamarias. *Rev argentina Radiol.* 2017;81:142-3.
- Bielsa, I. Revisión dermatomiositis. *Reumatol Clin.* 2009;5:216-222.
- Marvi U, Chung L and Fiorentino D. Clinical presentation and evaluation of dermatomyositis. *Indian J Dermatol.* 2012;57:375-81.
- Sontheimer R, Costner M. Dermatomiositis. En: Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 7ª Edición. Tomo 3. Madrid: Editorial Médica Panamericana. 2009:1536-1553.
- Ibañez MJ, Bolomo G, Gómez Sierra MS et al. Dermatomiositis: presentación de 16 casos y revisión de la bibliografía. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2016;44:110-122.
- Ungprasert P, Leeaphorn N, Hosiriluck, N et al. Clinical features of inflammatory myopathies and their association with malignancy: a systemic review in asian population. *ISRN Rheumatology.* 2013 January; article ID 509354:1-7.
- Sontheimer RD. Dermatomyositis. En: Cutaneous manifestations of rheumatic diseases, edited by Sontheimer RD; Provost TT. Baltimore, Williams and Wilkins. 2004:65.
- Katsuyuki S, Souza F, Bertacini J. Dermatomyositis and polymyositis: from immunopathology to immunotherapy (immunobiologics). *Rev Bras Reumatol.* 2013;53:101-110.
- Bendewald MJ, Wetter DA, Li X et al. Incidence of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis: A population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Arch Dermatol.* 2010;146:26-30.
- Gerami P, Schope J, McDonald L et al. A systemic review of adult onset clinically amyopathic dermatomyositis: a missing link in the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:597.
- Pachman LM, Liotta-Davis, MR, Hong DK et al. TNF- α -308^a allele in juvenile dermatomyositis: association with increased production of tumor necrosis factor alpha, disease duration, and pathologic calcifications. *Arthritis Rheum.* 2000;43:2368.
- Cabrera N, Cabrera M, Cattivelli G et al. Caracterización clínico-epidemiológica de pacientes con enfermedades reumáticas de inicio juvenil en Paraguay (2011-2015). *Rev Par Reumatol.* 2017;3:2-7.
- Hernández R y Bastidas C. Dermatomiositis juvenil: presentación y seguimiento de un caso. *Dermatol Venezolana* 2005;43:28-30.
- Peloro T, Miller O, Hahn T et al. Juvenile Dermatomyositis: retrospective review of a 30 year experience. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:28-34.
- Hundley JL, Carroll CL, Lang W et al. Cutaneous symptoms of dermatomyositis significantly impact patients quality of life. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:217.
- Smith RL, Sundberg J, Shamiyah E et al. Skin involvement in juvenile dermatomyositis is associated with loss of end row nailfold capillary loops. *J Rheumatol* 2004;31:1644-9.
- Gunawardena H, Betteridge ZE, McHugh NJ. Myositis-specific autoantibodies: Their clinical and pathogenic significance in disease expression. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48:607-12.
- Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O et al. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population- based study. *N Eng J Med.* 1992;326:363.
- Bouza Jiménez Y, Núñez Paredes I, Oérez Rodríguez Y et al. Dermatomiositis. Presentación de un caso. *Medisur.* 2018;16:1-2.
- Martiarena A, Aldamiz-Echebarria M, Martínez C et al. Actualización en el tratamiento de la dermatomiositis; a propósito de un caso. *Farm Hosp.* 2014;38:486-97.