



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO**

**FACULTAD CIENCIAS DE LA SALUD  
CARRERA DE MEDICINA**

**“DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA  
DERMATOMIOSITIS: UNA REVISIÓN”**

Requisito previo para optar por el Título de Médico

**Modalidad:** Artículo Científico

**Autor:** Mayorga Salazar, Jesús Alberto

**Tutora:** Dra. Esp. Medina Medina, Doris Raquel

**Ambato – Ecuador  
Junio 2023**

## **APROBACIÓN DEL TUTOR**

En mi calidad de Tutora del Artículo Científico sobre el tema: “**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS, UNA REVISIÓN**” desarrollado por Mayorga Salazar Jesús Alberto, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos técnicos, científicos y corresponden a lo establecido en las normas legales para el proceso de graduación de la Institución; por lo mencionado autorizo la presentación de la investigación ante el organismo pertinente, para que sea sometido a la evaluación de docentes calificadores designados por el H. Consejo Directivo de la Facultad de Ciencias de la Salud.

Ambato, Junio 2023

## **LA TUTORA**

---

Dra. Esp. Medina Medina, Doris Raquel

## **AUTORÍA DEL TRABAJO DE TITULACIÓN**

Los criterios emitidos en el Artículo de Revisión “**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS, UNA REVISIÓN**”, como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones, son de autoría y exclusiva responsabilidad de la compareciente, los fundamentos de la investigación se han realizado en base a recopilación bibliográfica y antecedentes investigativos

Ambato, Junio 2023

## **EL AUTOR**

Mayorga Salazar, Jesús Alberto

## **CESIÓN DE DERECHOS DE AUTOR**

Yo, Dra. Esp. Medina Medina Doris Raquel con CC: 0502767502 en calidad de autora y titular de los derechos morales y patrimoniales del trabajo de titulación **“DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS, UNA REVISIÓN”**, Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Artículo de Revisión o parte de él, un documento disponible con fines netamente académicos para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo una licencia gratuita e intransferible, así como los derechos patrimoniales de mi Artículo de Revisión a favor de la Universidad Técnica de Ambato con fines de difusión pública; y se realice su publicación en el repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, siempre y cuando no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora, sirviendo como instrumento legal este documento como fe de mi completo consentimiento

Ambato, Junio 2023

Medina Medina Doris Raquel  
CC: 0502767502

## CESIÓN DE DERECHOS DE AUTOR

Yo, Mayorga Salazar Jesús Alberto con CC: 1804398749 en calidad de autor y titular de los derechos morales y patrimoniales del trabajo de titulación “**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS, UNA REVISIÓN**”, Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato, para que haga de este Artículo de Revisión o parte de él, un documento disponible con fines netamente académicos para su lectura, consulta y procesos de investigación.

Cedo una licencia gratuita e intransferible, así como los derechos patrimoniales de mi Artículo de Revisión a favor de la Universidad Técnica de Ambato con fines de difusión pública; y se realice su publicación en el repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, siempre y cuando no suponga una ganancia económica y se realice respetando mis derechos de autora, sirviendo como instrumento legal este documento como fe de mi completo consentimiento

Ambato, Junio 2023

Mayorga Salazar Jesús Alberto  
CC: 1804398749

## **APROBACIÓN DEL TRIBUNAL EXAMINADOR**

Los miembros del Tribunal Examinador, aprueban en el informe del Proyecto de Investigación: **“DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS, UNA REVISIÓN”**, de Mayorga Salazar Jesús Alberto, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Junio 2023

Para su constancia firman

---

PRESIDENTE/A

---

1er Vocal

---

2 do Vocal

El, Dr.C. Efraín Velasteguí López. PhD. Director y editor de la revista electrónica “Anatomía Digital”, (ISSN 2697-3391) alojada en <http://www.anatomiadigital.org>

**ACREDITA QUE:**

El artículo “**Diagnóstico y tratamiento de la dermatomiositis, una revisión**” evaluado por pares ciegos (doble-blind), que consta de 19 páginas en formato PDF, cuyos autores son: Jesús Alberto Mayorga Salazar., & Doris Raquel Medina Medina., ha sido aceptado para su publicación en el Vol 6 Num 1.1. **Bienestar Familiar**, de Febrero 2023.

<http://www.anatomiadigital.org>

Lo que se hace constar en Ambato 8 de febrero de 2023

El Director



Fdo.: Efraín Velasteguí López



## **DEDICATORIA**

A Dios por darme sabiduría, fortaleza y perseverancia en cada obstáculo que se me presento en este camino.

A mis padres Alberto Mayorga y Elcie Salazar por ser los pilares más importantes en mi vida quienes con su amor y dedicación me brindaron la motivación para superarme en todas las etapas de mi vida.

A mi hermano Andres Mayorga que a pesar de la distancia y la poca comunicación ha sido mi motivación con el objetivo de ser un ejemplo para él

*MAYORGA SALAZAR JESÚS ALBERTO*



## **AGRADECIMIENTO**

Agradezco a Dios por obrar en mi a través de mi padre quien ha sabido aconsejarme para tomar las mejores decisiones en el transcurso de mi vida, a través de mi madre quien con infinito amor y dedicación ha estado conmigo en los momentos más difíciles, así como el los más alegres y dichosos de mi vida.

A mis maestros académicos quienes me enseñaron a ser perseverante, responsable, dedicado y fuerte en cada reto que se me presente. A mi tutora de tesis, por su paciencia, enseñanzas y conocimientos compartidos para la elaboración de esta tesis.

Y a la Universidad Técnica de Ambato, a sus autoridades, y cada uno de los docentes por guiarme en el camino y acompañarme en el proceso.

*MAYORGA SALAZAR JESÚS ALBERTO*

## RESUMEN

**Introducción:** La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune crónica rara, con características primarias de debilidad muscular proximal simétrica y afectación de la piel con lesiones cutáneas diferenciadas y una constelación clínicamente heterogénea de manifestaciones sistémicas que pueden afectar otros órganos principalmente corazón, pulmón y aparato digestivo. En ausencia de hallazgos dermatológicos característicos o de miopatía, la DM puede ser difícil de diagnosticar; por lo tanto, debido a su baja incidencia y la complejidad de su diagnóstico resulta un tema de interés para motivar a otros colegas del área de la salud el abordaje de esta patología.

**Objetivo.** Analizar la evidencia científica actual de la dermatomiositis y elaborar una revisión detallada de la patología

**Metodología.** El presente trabajo es una revisión sistemática de la literatura existente, de publicaciones en revistas científicas recopilando información de las bases de datos de Medline, Intra Med, PubMed, The Cochrane, SciELO y otras revistas con evidencia científica de calidad en las cuales se utilizan descriptores como: Dermatomiositis, síndrome paraneoplásico, cáncer. Los registros oscilan entre 30 y 50, tras la combinación de las diferentes palabras claves con restricción de fecha englobada dentro de los últimos cinco años, en los idiomas español e inglés.

**Resultados.** Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas adquiridas que se caracterizan por una debilidad muscular crónica y progresiva y un infiltrado celular inflamatorio en el músculo esquelético. En este grupo, la polimiositis (PM), la dermatomiositis (DM) y la miositis por cuerpos de inclusión (IBM) son las enfermedades más frecuentes. El diagnóstico se basa en las manifestaciones cutáneas propias de la enfermedad y en el grado de afectación muscular, cuando exista duda en el diagnóstico se puede optar por electromiografía o biopsia de piel y músculo. Los objetivos del tratamiento de la dermatomiositis incluyen mejorar las funciones físicas y evitar el desarrollo de discapacidad. El tratamiento debe instituirse temprano y requiere un enfoque de equipo que involucre fisioterapeuta, dermatólogo y médico de familia. Puede ser necesaria la participación de otros especialistas, dependiendo de las manifestaciones particulares de la enfermedad.

**Conclusión.** El diagnóstico de la dermatomiositis está dado en gran parte por las manifestaciones clínicas propias de la enfermedad, pero en ciertos casos representa un reto diagnóstico en pacientes que la padecen en ausencia de manifestaciones cutáneas, por lo que requieren de estudios complementarios como biopsia de piel, electromiografía e incluso se puede llegar a optar por biopsia de músculo. La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune que generalmente aparece como un síndrome paraneoplásico asociada a una neoplasia maligna subyacente en un subgrupo de pacientes. Debido a esto, es necesario un manejo integral y diagnóstico oportuno para prevenir las posibles complicaciones. Los objetivos del tratamiento de la dermatomiositis incluyen mejorar las funciones físicas y evitar el desarrollo de discapacidad. Dentro de las opciones terapéuticas que ayudan a controlar esta enfermedad, nos encontramos con terapias farmacológicas como el uso de corticoides sistémicos, inmunoglobulinas, anticuerpos monoclonales e inmunomoduladores

**PALABRAS CLAVE:** “ DERMATOMIOSITIS”, “CÁNCER”, DIAGNÓSTICO”, TRATAMIENTO”, AUTOANTICUERPOS”, “INFLAMACIÓN”

## ABSTRACT

**Introduction:** Dermatomyositis (DM) is a rare chronic autoimmune disease with primary features of symmetrical proximal muscle weakness and skin involvement with differentiated skin lesions and a clinically heterogeneous constellation of systemic manifestations that may affect other organs mainly heart, lung and digestive system. In the absence of characteristic dermatological findings or myopathy, DM can be difficult to diagnose; therefore, due to its low incidence and the complexity of its diagnosis, it is a topic of interest to motivate other colleagues in the health area to approach this pathology.

**Objective.** To analyze the current scientific evidence of dermatomyositis and to elaborate a detailed review of the pathology.

**Methodology.** The present work is a systematic review of the existing literature, of publications in scientific journals compiling information from the databases of Medline, Intra Med, PubMed, The Cochrane, SciELO and other journals with quality scientific evidence in which descriptors such as: Dermatomyositis, paraneoplastic syndrome, cancer are used. The records range between 30 and 50, after the combination of the different keywords with date restriction within the last five years, in Spanish and English.

**Results.** Idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a heterogeneous group of systemic acquired diseases characterized by chronic progressive muscle weakness and an inflammatory cellular infiltrate in skeletal muscle. In this group, polymyositis (PM), dermatomyositis (DM) and inclusion body myositis (IBM) are the most frequent diseases. Diagnosis is based on the cutaneous manifestations of the disease and the degree of muscle involvement, and when there is doubt in the diagnosis, electromyography or skin and muscle biopsy may be used. The goals of treatment of dermatomyositis include improving physical function and preventing the development of disability. Treatment should be instituted early and requires a team approach involving physical therapist, dermatologist and family physician. Involvement of other specialists may be necessary, depending on the particular manifestations of the disease.

**Conclusion.** The diagnosis of dermatomyositis is given largely by the clinical manifestations of the disease, but in certain cases it represents a diagnostic challenge in patients who suffer from it in the absence of cutaneous manifestations, requiring complementary studies such as skin biopsy, electromyography and even muscle biopsy. Dermatomyositis is an autoimmune disease that generally appears as a paraneoplastic syndrome associated with an underlying malignant neoplasm in a subgroup of patients. Because of this, comprehensive management and timely diagnosis is necessary to prevent possible complications. The goals of dermatomyositis treatment include improving physical function and avoiding the development of disability. Among the therapeutic options that help to control this disease, we find pharmacological therapies such as the use of systemic corticosteroids, immunoglobulins, monoclonal antibodies and immunomodulators.

**KEYWORDS:** “DERMATOMYOSITIS”, “CANCER”, “DIAGNOSIS”, “TREATMENT”, “AUTOANTIBODIES”, “INFLAMMATION”.

## INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune crónica rara, posee características primarias de debilidad muscular proximal simétrica y afectación de la piel que abarcan lesiones cutáneas diferenciadas y manifestaciones sistémicas que pueden afectar otros órganos principalmente corazón, pulmón y aparato digestivo (Huber, 2018).

Según (Huber, 2018), en varios estudios epidemiológicos se menciona que las tasas de incidencia de las Miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) es de 2,47-7,8 por 100.000 personas al año y tasas de prevalencia de 9,54-32,74 por cada 100.000 personas. Dentro de este grupo se describe la dermatomiositis con una proporción global mujer/hombre de aproximadamente 2:1, se desconoce la incidencia y prevalencia exactas. En nuestro país no hay estadísticas que arrojen datos de incidencia.

La teoría actual que detalla la fisiopatología de la DM es que el trastorno se desarrolla como consecuencia de un ataque autoinmune a los órganos afectados, que probablemente se desencadena por factores ambientales en individuos genéticamente susceptibles; esto conduce a la inflamación y al infarto de la microvasculatura, lo que a su vez da lugar a la atrofia muscular; a pesar de que la fisiopatología de las lesiones cutáneas no se conoce del todo, se han propuesto teorías similares (Chu & Rohekar, 2019).

Como ha sugerido (Vizán-Caravaca & Cascales-Vallejo, 2019), Anti-Mi2 generalmente se considera el autoanticuerpo propio de la dermatomiositis, los pacientes afectados suelen presentar una afectación importante de la piel y los músculos, al tratarse de un trastorno multisistémico, consta de una amplia variedad de manifestaciones clínicas que incluyen hallazgos pulmonares, articulares, esofágicos y cardíacos; sin embargo, sus rasgos distintivos son las manifestaciones cutáneas características y la debilidad muscular simétrica progresiva. Las erupciones de la dermatomiositis suelen ser fotosensibles; por lo tanto, otras consideraciones diagnósticas incluyen el lupus cutáneo subagudo, dermatitis de contacto, erupción por medicamentos y reacción fototóxica.

En algunos casos de adultos y jóvenes, la presentación y el curso de la enfermedad es variable con diferentes manifestaciones. Algunos tienen enfermedad muscular grave al inicio, mientras que otros pueden cursar sin ninguna sintomatología miopática. La supervivencia oscila entre el 75% y el 90% en pacientes con dermatomiositis adulta y es superior al 95% en aquellos con dermatomiositis juvenil (Vizán-Caravaca & Cascales-Vallejo, 2019).

Durante décadas se ha apreciado un agrupamiento temporal de cáncer y dermatomiositis (DM) en un subgrupo de pacientes, con diagnósticos de cáncer particularmente preponderantes en la ventana de -3 a +3 años alrededor del inicio de la DM (denominada miositis asociada al cáncer, o MAC). Actualmente, la asociación entre la dermatomiositis y malignidad está bien establecida, un 15%-30% de pacientes que cursan con la enfermedad presentan signos de malignidad adyacente, con un riesgo aumentado de 6 veces en comparación con la población general (Huber, 2018).

Las neoplasias más comúnmente asociadas a la DM son las de ovario, pulmón, mama, páncreo, estómago, colon y próstata, así como los linfomas no Hodgkin. En general la DM se considera un síndrome paraneoplásico y suele remitir con el tratamiento quirúrgico de la neoplasia; reaparecer con la recaída de la misma (Vizán-Caravaca & Cascales-Vallejo, 2019).

Los síndromes de miositis son las principales causas de enfermedades musculares adquiridas en adultos, pero las Miopatías Inflamatorias Idiopáticas (MII) siguen siendo enfermedades raras. En ausencia de hallazgos dermatológicos característicos o de miopatía, la DM puede ser difícil de diagnosticar; por lo tanto, debido a su baja incidencia y la complejidad de su diagnóstico resulta un tema de interés para motivar a otros colegas del área de la salud el abordaje de esta patología (Vizán-Caravaca & Cascales-Vallejo, 2019).

## **METODOLOGIA**

El presente trabajo es una revisión sistemática de la literatura existente, de publicaciones en revistas científicas recopilando información de las bases de datos de Medline, Intra Med, PubMed, The Cochrane, SciELO y otras revistas con evidencia científica de calidad en las cuales se utilizan descriptores como: Dermatomiositis, síndrome paraneoplásico, cáncer. Los registros oscilan entre 30 y 50, tras la combinación de las diferentes palabras claves con restricción de fecha englobada dentro de los últimos cinco años, en los idiomas español e inglés. Además, se incluyen datos bibliográficos y citas de artículos científicos disponibles en la biblioteca virtual de la Universidad Técnica de Ambato. No existe restricción al tipo de estudio. Se tiene en cuenta todos los artículos que incluyan datos relevantes sobre el diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado de la dermatomiositis para evitar sus complicaciones.

## **DESARROLLO**

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas adquiridas que se caracterizan por una debilidad muscular crónica y progresiva y un infiltrado celular inflamatorio en el músculo esquelético. En este grupo, la polimiositis (PM), la dermatomiositis (DM) y la miositis por cuerpos de inclusión (IBM) son las enfermedades más frecuentes; las otras son la DM juvenil (JDM), la miositis asociada al cáncer (CAM) y la miositis asociada a otras enfermedades del tejido conectivo (síndrome de solapamiento) (Chu & Rohekar, 2019).

La dermatomiositis (DM) es un trastorno autoinmune crónico multifactorial con cambios característicos en la piel y compromiso de diferentes sistemas de órganos, incluidos los músculos, los vasos sanguíneos, las articulaciones, el esófago y los pulmones (Chu & Rohekar, 2019).

## **EPIDEMIOLOGÍA**

En términos de epidemiología, la DM afecta tanto a niños como a adultos. Se observa con mayor frecuencia después de los 40 años, pero también hay un pico de incidencia entre los 5 y los 12 años.

La DM tiene una proporción global mujer/hombre de aproximadamente 2:1; la incidencia y

prevalencia exactas se desconocen (la incidencia notificada oscila entre 1,2 y 17 ca nuevos/1.000.000 con una prevalencia entre 5 y 11 casos/100.000) (Sena & Gianatti, 2018). En estudios recientes (Sena & Gianatti, 2018). El sexo femenino parece conferir un mayor riesgo de desarrollar el trastorno, al igual que la etnia, observándose una prevalencia cuatro veces mayor en las mujeres negras. La incidencia estimada de la enfermedad es de 9,63 casos por millón, mientras que la DM clínicamente amiofática se estima en 2,08 casos por millón.

## **ETIOLOGÍA**

La etiología de la DM es desconocida, pero como muchas otras enfermedades autoinmunes se cree que es consecuencia de factores genéticos y ambientales. La asociación genética más fuerte es con los alelos del antígeno leucocitario humano (HLA) de clase II, pero hay diferencias significativas entre las distintas poblaciones. Varios factores ambientales han sido implicados en la patogénesis de la DM, incluyendo las infecciones (especialmente los virus) la radiación ultravioleta (correlación entre las tasas de DM y proximidad al ecuador), la deficiencia de vitamina D (como en el caso de varias enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico) y los fármacos (Sena & Gianatti, 2018).

Como ha sugerido , algunos fármacos pueden inducir una DM con signos cutáneos y musculares (cloroquina, cimetidina, clofibrato, colchicina, corticosteroides, etanol, gemfibrozilo, heroína, hidracina, levodopa, lovastatina, penicilamina, ácido nicotínico, rifampicina, sulfonamida, vincristina, tamoxifeno, terbinafina, isoniazida, minociclina, IFN-alfa, anti-TNF-beta) y otros una DM con afectación cutánea únicamente (hidroxiurea, etoposido, ciclofosfamida, diclofenaco, ácido acetilsalicílico, imatinib mesilato). Tanto el sistema inmunitario innato como el adaptativo parecen estar implicados en la patogénesis de la DM, con un mecanismo aún no claramente comprendido que puede implicar a los precursores musculares inmaduros (Sena & Gianatti, 2018).

## **FISIOPATOLOGÍA**

Las mutaciones de GHR que generan insensibilidad a la GH, junto con una baja IGF-I, bajas concentraciones de insulina y una menor resistencia a la insulina se asocian a la protección frente a diversas enfermedades y disfunciones, como la diabetes mellitus tipo 2 resistente a la insulina, donde se puede evidenciar de mejor manera el alcance como factor protector que representa el padecimiento de Síndrome de Laron. El papel del eje GH-IGF1 en la biología del cáncer está bien establecido. Se habla que la hormona del crecimiento no es capaz de inducir la aparición del cáncer, pero tiene ciertas propiedades que lo potencian, la IGF1 es un importante factor de progresión durante el ciclo celular. El IGF1R, que media las acciones biológicas del IGF1, exhibe potentes actividades antiapoptóticas y de supervivencia celular y suele expresarse en la mayoría de los tumores primarios y líneas celulares derivadas del cáncer. Por lo tanto, al existir deficiencia de este factor de crecimiento favorece la apoptosis de células malignas. En base a la información recopilada de varios estudios realizados en pacientes con síndrome de Laron, se puede evidenciar una considerable cantidad de argumentos que respaldan la hipótesis de la existencia de un factor protector contra la diabetes mellitus tipo 2 y el cáncer en este tipo de pacientes cuya principal característica es la insensibilidad a la hormona de crecimiento dada por el déficit de factor de crecimiento similar a la insulina 1

(IGF-1)

## FORMAS CLÍNICAS

En realidad, se han identificado diferentes subconjuntos de DM. Incluyen la DM clásica (coexiste la afectación muscular y cutánea), la DM amiopática (la enfermedad afecta sólo a la piel), la DM hipomiopática (evidencia subclínica de miositis), la DM postmiopática (recuperación de la miositis con afectación cutánea persistente) y DM sin dermatitis (biopsia muscular indicativa de DM sin signos cutáneos (Sena & Gianatti, 2018).

### 3.5.1 Dermatomiositis clásica

Los pacientes afectados suelen presentar una afectación importante de la piel y los músculos y tienen una baja incidencia de afectación de órganos adicionales. Estos pacientes tienen una enfermedad histológicamente grave en la biopsia muscular con puntuaciones generales de gravedad altas y rasgos histológicos característicos. Curiosamente, aunque la DMJ asociada a anti-Mi2 suele ser grave en el momento de la presentación, estos pacientes suelen responder bien a la terapia convencional y se considera que tienen un buen pronóstico (Leung, 2021).

### 3.5.2 Miositis Amiopática

La dermatomiositis amiopática o clínicamente amiopática describe a aquellos pacientes con manifestaciones cutáneas características de la dermatomiositis en ausencia de afectación muscular, según lo definido por el examen clínico, las enzimas musculares y la biopsia muscular. La miositis amiopática se reconoce en los niños, pero es rara y, con mayor frecuencia, los pacientes tienen una afectación muscular leve o progresiva (Bogdanov & Kazandjieva, 2018).

### 3.5.3 Miositis necrotizante inmunomediada (IMNM)

La IMNM es un subtipo de miositis recientemente descrito, caracterizado por necrosis de miofibras, con un mínimo infiltrado de células inflamatorias en la biopsia muscular. En aquellos con miositis de inicio en la edad adulta, la mayoría de los pacientes previamente etiquetados como polimiositis ahora pueden clasificarse como IMNM o síndrome anti-sintetasa. La polimiositis es rara en aquellos con enfermedad de inicio juvenil y ocurre en menos del 8% de los pacientes. A diferencia de los adultos, se ha informado enfermedad de la piel en pacientes con DMJ que de otro modo se presentan como IMNM y no debería impedir que se considere este diagnóstico. Cuando están presentes, las erupciones asociadas suelen ser atípicas. La IMNM típicamente se presenta con debilidad muscular severa y enzimas musculares marcadamente elevadas (Leung, 2021).

### 3.5.4 Dermatomiositis Juvenil

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es una enfermedad autoinmune crónica poco frecuente, cuyas características principales son la debilidad y disfunción muscular proximal simétrica y la afectación de la piel con una serie de erupciones identificables. La afectación de otros órganos, como los pulmones, el tracto gastrointestinal y el corazón, y es una causa importante de morbilidad y mortalidad. En general, el pronóstico se considera bueno, aunque la cronicidad de la enfermedad es preocupante y la mortalidad sigue siendo un resultado infrecuente (aproximadamente el 2%) pero posible resultado (Li & Tansley, 2019).

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

## Manifestaciones cutáneas

Según (Bogdanov & Kazandjieva, 2018), las manifestaciones cutáneas aparecen en el 30-40% de los pacientes adultos con DM clásica y en el 95% de los casos de DMJ. Debido a los rasgos clínicos característicos, las alteraciones cutáneas son altamente sugestivas del diagnóstico de DM. La erupción cutánea precede a la afectación muscular hasta en un 60% de los casos, o puede acompañar o ser posterior a la miositis, así como a otras manifestaciones sistémicas. Un pequeño porcentaje (4- 8,2%) de pacientes con DM nunca desarrollan miositis, sino que tienen una enfermedad cutánea exclusiva (DM clínicamente amiopática).

Las alteraciones cutáneas patognomónicas de la DM incluyen tanto las pápulas de Gottron como el signo de Gottron.

- Pápulas de Gottron

Las pápulas de Gottron son uno de los signos cutáneos más relevantes de la DM; se encuentran hasta en el 70% de los pacientes. Consisten en pápulas eritematosas a violáceas ligeramente elevadas y pequeñas placas localizadas simétricamente sobre prominencias óseas, particularmente en la cara dorsal de las articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y/o interfalángicas distales (Bogdanov & Kazandjieva, 2018). Las pápulas de Gottron son el sello distintivo de la DM.

Las pápulas también pueden encontrarse en otras articulaciones, como los codos y las rodillas, donde pueden mostrar hiperqueratosis psoriasiforme, imitando la psoriasis; la afectación de los maléolos mediales se ha descrito más raramente de los maléolos medianos. En fases avanzadas, las pápulas de Gottron pueden presentar telangiectasias, hiper o hipopigmentación y ulceración. Pueden resolverse dejando atrofia, cicatrices y despigmentación. Las pápulas o el eritema sobre las superficies palmares de las articulaciones de la mano se han descrito como pápulas (o signo) de Gottron inverso y se en asociación con la enfermedad pulmonar intersticial aguda/subaguda (Bogdanov & Kazandjieva, 2018).

- Signo de Gottron

Se caracteriza por máculas y manchas eritematosas simétricas con un tono violáceo que recubren los codos y/o las rodillas y se consideran menos específicas; otros lugares de afectación son las apófisis del olécranon, rótulas y maléolos mediales (Sasaki & Kohsaka, 2018).

- Erupción del heliotropo

El sarpullido del heliotropo es un eritema periorbital que suele ir acompañado de un edema simétrico que con mayor frecuencia afecta a los párpados superiores. Tiene un característico color lila y el término hace referencia al color violáceo de la flor *Heliotropium peruvianum*. Puede estar asociada a la telangiectasia. Un eritema más extendido puede afectar también a la zona perioral, la frente y las orejas, salvando normalmente los pliegues nasolabiales. En una fase posterior, pueden aparecer escamas, costras o ulceraciones. La erupción de heliotropo puede ser paralela al curso de la miositis y la intensificación del color puede sugerir un brote de la enfermedad (Bogdanov & Kazandjieva, 2018).

- Cambios periungueales

Puede producirse teleangiectasia periungueal, que aparece como capilares dilatados en la microscopía capilar y a veces se asocia con hemorragias en astilla de las asas de los vasos dilatados. A menudo se asocia con induración del pliegue ungueal del pliegue ungueal, que es doloroso cuando se retrae (signo de Keining) (Sasaki & Kohsaka, 2018).



- Eritema facial, signo del cuello en V, signo del chal, signo de la funda

El eritema facial se observa con frecuencia en la zona malar, la frente, las sienes, el ángulo medial del ojo alrededor de la nariz y la zona preauricular; los pliegues nasolabiales suelen estar ausentes. Pueden observarse máculas y parches de eritema en los aspectos extensores de los brazos, los antebrazos y los deltoides; en estas zonas la piel puede aparecer seca y agrietada (Okiyama, 2021). El signo del cuello en V es un eritema violáceo que afecta al cuello anterior y la parte superior del pecho, con un patrón en forma de V que suele evitar las zonas no expuestas al sol. Probablemente está causado por la fotosensibilidad y puede ir seguido de costras y decoloración y de lesiones poiquilodérmicas en fases posteriores. Este signo está especialmente presente en pacientes con Mi-2 positivo (Okiyama, 2021).

El signo del chal es un eritema violáceo simétrico que se extiende por la nuca hasta la cara posterior de los hombros y la parte superior de la espalda; rara vez afecta a raramente afecta a las caras laterales de los brazos. Al igual que el signo del cuello en V puede asociarse a los anticuerpos anti Mi-2, pero es menos frecuentemente (Okiyama, 2021).

El signo de la funda es un eritema simétrico que afecta a las caras laterales de los muslos con una disposición característica. Los hallazgos histológicos en las lesiones eritematosas, incluyendo también el signo del cuello en V, el signo del chal y el signo de la funda, son los mismos que la erupción del heliotropo (DeWane & Waldman, 2020).

La evaluación histológica de las erupciones no siempre es necesaria para el diagnóstico cuando los pacientes manifiestan las erupciones típicas y afectación muscular. Sin embargo los autores de los nuevos criterios recomiendan la biopsia cutánea cuando los cuando los pacientes presenten erupciones atípicas o no tengan afectación muscular. Los hallazgos histológicos típicos de las erupciones incluyen alteración vacuolar en la capa basal de queratinocitos, infiltración linfocítica perivascular y deposición de mucina. Dado que estos hallazgos no son específicos de DM, las erupciones por DM deben diagnosticarse clínicamente, especialmente por su distribución, así como histológicamente. Los médicos deben saber que estos hallazgos también se observan en el lupus eritematoso. Por lo tanto, estas dos entidades son difíciles de distinguir sólo con la histología (Waldman & DeWane, 2020).

### Manifestaciones Musculares

La debilidad muscular centrada en los músculos proximales puede desarrollarse rápidamente (en cuestión de días) o lentamente (en semanas o meses). La sensibilidad y los reflejos musculares permanecen inalterados. Este tipo de debilidad dificulta que los pacientes suban subir una escalera o levantar los brazos, y también puede ser dolorosa (Schlecht, 2020).

Las actividades cotidianas se describen como agotadoras. La debilidad muscular suele progresar con el tiempo, y puede incluir los músculos que intervienen en la deglución o la respiración y los músculos de la nuca. Incluso pueden verse afectados el corazón y los pulmones (Schlecht, 2020).

Como ha sugerido (Cobos & Femia, 2020), al evaluar la enfermedad muscular, en cada visita clínica debe realizarse una historia detallada con preguntas concretas (dificultad para peinarse, para levantarse de una posición sentada, dificultad para tragar, cambios en la voz) y pruebas de fuerza de los grupos musculares. Las enzimas musculares deben analizarse periódicamente durante los 2 primeros años. Cuando el diagnóstico clínico esté en duda, o cuando el paciente tenga enzimas musculares normales en presencia de debilidad clínica, puede estar justificado

realizar investigaciones adicionales, como resonancia magnética o ecografía de los músculos proximales, electromiografía o biopsia muscular.

La biopsia muscular es obligatoria para el diagnóstico. La necrosis de las miofibras, degeneración, la regeneración y la infiltración de células mononucleares son hallazgos característicos de los tejidos musculares afectados. Las células infiltrantes están compuestas por linfocitos T y B, y macrófagos (Waldman & DeWane, 2020).

Las muestras musculares se obtienen normalmente con biopsia abierta, aunque también se obtienen con biopsia semiabierta mediante conchotomo en varios países (Sasaki & Kohsaka, 2018).

#### Electromiografía (EMG)

La EMG ha sido una prueba útil para detectar miositis. Los potenciales de fibrilación y las ondas agudas positivas son hallazgos comunes y hallazgos EMG característicos de la miositis. Reflejan un aumento de la irritabilidad de la membrana de las miofibras denervadas. Las unidades motoras polifásicas de corta duración y pequeña amplitud y el reclutamiento precoz durante una contracción muscular voluntaria son también hallazgos típicos de la EMG en la miositis (Waldman & DeWane, 2020).

#### Manifestaciones Sistémicas

##### ➤ Pulmonar

La afectación pulmonar se caracteriza por disnea y tos, pero también puede haber cursos subclínicos, especialmente en las primeras fases de la enfermedad. Los pacientes deben someterse periódicamente a pruebas de detección de síntomas pulmonares, dada la prevalencia de la enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en el 5-35% de los pacientes con DM. El llamado "síndrome antisintetasa" se presenta con la tríada típica miositis - artritis - EPI (Cobos & Femia, 2020).

##### ➤ Cardiovascular

También pueden aparecer pericarditis, miocardiopatía dilatativa o cardiopatía coronaria con angina y alteraciones del ECG asociadas. Esta afectación del músculo cardíaco puede desembocar en una insuficiencia cardíaca. Con frecuencia permanece subclínica y el diagnóstico puede retrasarse hasta que se produce una insuficiencia cardíaca sistólica. Sistólica (Cobos & Femia, 2020).

##### ➤ Gastrointestinal

Los edemas y la debilidad muscular en el tracto gastrointestinal provocarán disfagia, pero también pérdida de apetito, estreñimiento, flatulencia y, raramente, diarrea. Los síntomas de afectación articular en la DM se asemejan a los de la enfermedad reumatológica, lo que hace de la enfermedad reumatológica un importante diagnóstico diferencial y un posible diagnóstico erróneo (Schlecht, 2020).

#### **AUTOANTICUERPOS PARA DERMATOMIOSITIS**

- ✓ Los autoanticuerpos específicos de la miositis (AMS) sólo se encuentran en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas (DM, polimiositis, miositis por cuerpos de

inclusión y miopatías necrotizantes) (Bolko & Gitiaux, 2019).

- ✓ Anticuerpo anti-TIF-1 $\gamma$ : Estos autoanticuerpos son más prevalentes en las cohortes caucásicas (41%) en comparación con las asiáticas (17%). Aunque existe una asociación bien establecida de malignidad en pacientes con anticuerpos anti-TIF-1 $\gamma$ , el riesgo puede estar influido por varios factores, como el sexo masculino, la edad avanzada y el tabaquismo (Wu, 2020).
- ✓ Anticuerpo anti-NXP2 (MJ): La prevalencia de autoanticuerpos anti-NXP2 en pacientes adultos con DM oscila entre el 2 y el 30%. Los pacientes con anticuerpos anti-NXP2 suelen presentar mialgias recurrentes graves, debilidad tanto proximal como distal y disfagia grave (Bolko & Gitiaux, 2019).
- ✓ Anticuerpos Anti-MDA5: Se ha informado que el anticuerpo anti-MDA5, que se denominó anticuerpo anti-CADM-140 que reacciona con una proteína citoplasmática de 140 kDa, presenta una alta especificidad para la DM clínicamente amiofática (CADM) (Nombel, 2021).
- ✓ Anticuerpo Mi-2: La prevalencia de anticuerpos Mi-2 en pacientes adultos con DM oscila entre el 2 y el 38%. Los pacientes presentan las clásicas manifestaciones cutáneas y miositis y tienen una incidencia menor de EPI y neoplasias malignas que otros pacientes con DM (Kurtzman & Vleugels, 2018) (Cobos & Femia, 2020).
- ✓ Anticuerpo anti-SAE1/2: La prevalencia de autoanticuerpos anti-SAE1/2 oscila entre el 1 y el 10%. Estos pacientes suelen presentar las clásicas manifestaciones cutáneas, miositis y disfagia. Varias cohortes han informado de un nuevo exantema difuso rojo-violáceo, que puede ulcerarse. Se ha descrito un mayor riesgo de EPI leve y neoplasias malignas en pacientes con anticuerpos anti-SAE1/2, pero hasta la fecha sólo en pequeñas cohortes, lo que justifica una mayor investigación (Wu, 2020) (Fujimoto, 2018).
- ✓ Anticuerpos anti-ARN sintetasa aminoaciltransferasa (ARS): El anti Jo-1 es el más común, con una prevalencia de hasta el 20%. La presentación clínica del síndrome antisintetasa es bastante heterogénea y varía según el anticuerpo anti-ARS. La tríada clínica "clásica" consiste en EPI, miositis y artritis (Cobos & Femia, 2020) (Kurtzman & Vleugels, 2018).

## **DERMATOMIOSITIS Y MALIGNIDAD**

En algunos estudios recientes (Khanna, 2021) (Harada, 2022), la dermatomiositis es una enfermedad autoinmune que ocurre en asociación con una neoplasia maligna subyacente en un subgrupo de pacientes. Dada esta asociación, el diagnóstico de dermatomiositis generalmente desencadena la detección de malignidad. Aunque se han propuesto varios protocolos de detección de malignidad, ninguno se ha estudiado de forma exhaustiva ni se ha tenido en cuenta la prevalencia de las neoplasias malignas asociadas a la dermatomiositis.

Como ha sugerido (Tudorancea, 2021), los pacientes con MII tienen un riesgo general más alto de malignidad, que en la DM se estima en aproximadamente el 30% de los casos, con una mayor incidencia en los hombres y en la edad; el desarrollo de cáncer sigue al diagnóstico de DM en aproximadamente dos tercios de los casos.

La DM se considera un fenómeno paraneoplásico, y el cáncer puede preceder o seguir al desarrollo de los signos clínicos de la DM. En el 20-25% de los casos de DM, se puede descubrir una neoplasia coexistente (Lauinger, 2021).

La DM se asocia más comúnmente con una malignidad de órgano sólido - los tumores de

mama, ovario, útero, cuello uterino, colon o recto, pulmón y próstata representan la mayor de los casos. El riesgo de malignidad es mayor en el primer año tras el desarrollo de los síntomas de la enfermedad, pero el riesgo parece seguir siendo elevado hasta tres años desde el inicio de los síntomas (Bogdanov & Kazandjieva, 2018). El riesgo de neoplasia maligna entre los pacientes con DM es mayor en el primer año tras el diagnóstico, disminuye de forma constante entre los años 2 y 5, pero sigue siendo ligeramente elevado incluso después de 5 años. Por último, el riesgo de neoplasia maligna entre los pacientes con DM es mayor en los mayores de 45 años que en los menores de 45 años (Harada, 2022) (Qiang, 2017).

Los autoanticuerpos específicos de la miositis (MSA) y los autoanticuerpos asociados a la miositis (MAA) se encuentran en el 40-60 % de los pacientes con DM. Numerosos estudios han destacado las funciones de MSA/MAA como predictores de malignidad en la DM. En particular, los anticuerpos anti-TIF-1 $\gamma$  (anti-p155) mostraron una asociación significativa con la malignidad (Lauinger, 2021) (Prüssmann, 2022).

Según la mayoría de los estudios, no parece haber una asociación entre la DMJ y la malignidad y, por lo tanto, generalmente no se justifica la realización de pruebas exhaustivas de malignidad en los pacientes pediátricos; sin embargo, si las características de la exploración física de la DMJ son atípicas, debe considerarse la búsqueda de una malignidad subyacente (Bogdanov & Kazandjieva, 2018).

## **TRATAMIENTO**

Los objetivos del tratamiento de la dermatomiositis incluyen mejorar las funciones físicas y evitar el desarrollo de discapacidad. El tratamiento debe instituirse temprano y requiere un enfoque de equipo que involucre fisioterapeuta, dermatólogo y médico de familia. Puede ser necesaria la participación de otros especialistas, dependiendo de las manifestaciones particulares de la enfermedad (Patil, 2022).

Según (Patil, 2022), los factores considerados en la selección del tratamiento incluyen la gravedad de la enfermedad, las manifestaciones sistémicas y el perfil de anticuerpos específicos de la miositis.

Para la manifestación cutánea, la fotoprotección con paños protectores y filtros solares es la primera línea de manejo. Los humectantes y emolientes pueden ser útiles para controlar el prurito y el ardor asociado. La aplicación tópica de corticosteroides también se usa para controlar la inflamación local (Patil, 2022).

### Tratamiento de primera línea

Los corticoesteroides se consideran terapia de primera línea, se inicia con una dosis de 1 mg/kg/día con eventual cambio a una dosis mínima luego de 4 semanas a varios meses después de la iniciación. En los pacientes con enfermedades grave, tales como enfermedad pulmonar intersticial, disfagia, o debilidad profunda se puede iniciar con 1g/día de metilprednisolona intravenosa durante 3 a 5 días antes de cambiar a 1 mg/ kg/día de prednisona oral durante varios meses. Si el paciente no presenta mejoría después de 3-6 meses de prednisona, o si el paciente recae mientras se disminuyen las dosis, se debe añadir un agente inmunosupresor de segunda línea (Chandra & Aggarwal, 2020).

### Tratamiento de segunda línea

Se incluye la azatioprina (AZA) y metotrexate. Entre otros agentes utilizados se considera micofenolato de mofetilo, tacrolimus, ciclosporina y ciclofosfamida. Estos tratamientos se utilizan meses después de iniciado tratamiento con corticoides que no responden a este

tratamiento o como ahorradores de corticoides; y en pacientes con enfermedad rápidamente progresiva, insuficiencia de músculos respiratorios, disfagia o afectación pulmonar intersti (Griger & Nagy-Vincze, 2017).

El metotrexato, un antimetabolito, se considera una opción de primera línea para la terapia adyuvante en pacientes que no muestran una respuesta satisfactoria a los corticosteroides orales. En adultos, se inicia con la dosis más baja (7,5 a 10 mg/semana) y la dosis se aumenta lentamente hasta 25 mg/semana. Con el aumento gradual de la dosis de metotrexato, se reduce la dosis de corticosteroides. Se informaron eventos adversos gastrointestinales, hepáticos y hematológicos (neutropenia, trombocitopenia) con el uso de metotrexato. El ácido fólico se usa para reducir la incidencia de efectos adversos asociados con el metotrexato (Patil, 2022). AZA es eficaz después de 4 a 8 meses de iniciado y alcanza un máximo de 1-2 años. La eficacia del metotrexato se observa típicamente a la dosis de 15 mg / semana, y se requiere una suplementación profiláctica con ácido fólico, además puede causar neumonitis, por lo cual no se recomienda en pacientes anticuerpos anti-Jo-1. La coadministración de AZA y metotrexato es útil para la enfermedad grave. La ciclosporina es útil en la PM y la DM recién diagnosticadas, sus beneficios se observan en menos de 6 meses y actúa más rápido que AZA y micofenolato de mofetil, pero es potencialmente más tóxica (Chandra & Aggarwal, 2020). La hidroxicloroquina es una buena opción para las manifestaciones dermatológicas mientras que la ciclosporina puede ser útil para la afectación pulmonar. Otros inmunosupresores incluyen azatioprina, micofenolato de mofetilo y tacrolimus (Patil, 2022).

#### Tratamiento de tercera línea

La inmunoglobulina intravenosa se usa como tratamiento de tercera línea en pacientes con DM y en DM resistente y polimiositis (PM). Rituximab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra CD20, un marcador de superficie de células B. Utilizado en pacientes con DM y PM refractaria, y específicamente las asociadas con miositis-anticuerpo específica. Ha sido eficaz en pacientes con anticuerpos anti-Jo-1 y anti-Ro refractario al tratamiento, con reducción de los niveles de anticuerpos y niveles séricos de CK (Bertorini, 2019).

El abatacept es una proteína que inhibe la unión de la proteína co-estimuladora CD28 en células T, reduciendo la activación de células T mediada por células dendríticas. En la actualidad, hay un estudio de fase II, en pacientes con tratamiento refractivo DM y PM (Bertorini, 2019) (Griger & Nagy-Vincze, 2017).

Anakinra es una forma recombinante del receptor IL-1 $\alpha$  humana que inhibe competitivamente la unión de IL-1 al receptor de IL1. Esta terapia ha demostrado eficacia en pacientes con DM, PM y MCI (Bertorini, 2019).

## **COMPLICACIONES**

### Enfermedad respiratoria

La afectación pulmonar puede presentarse en forma de hipoventilación, neumonía por aspiración o enfermedad pulmonar intersticial. La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) está presente en aproximadamente un tercio de los pacientes con dermatomiositis y está fuertemente asociada con la presencia de anticuerpos sintetasa de ácido ribonucleico antihistidil transfer. La neumonía por aspiración puede ocurrir debido a la debilidad de los músculos respiratorios y puede conducir a una morbilidad y mortalidad significativas (29). El neumomediastino espontáneo es una complicación poco frecuente de la dermatomiositis. La ruptura de ampollas subpleurales o infartos subpleurales resultantes de vasculitis son posibles mecanismos (Qudsiya, 2020).

### Malignidad

Los pacientes con dermatomiositis tienen un mayor riesgo de neoplasias malignas, que ocurre en el 24% de los casos. Los tumores malignos más frecuentes fueron los adenocarcinomas ovario, pulmón, páncreas, estómago y colon, así como el linfoma no Hodgkin. El riesgo de malignidad fue más alto en el primer año de la enfermedad y sigue siendo alto hasta por cinco años. Incluso después de este período, el riesgo de malignidad fue mayor que el encontrado en la población general (Qudsiya, 2020) (Isak, 2018).

### Enfermedad del corazón

La afectación cardíaca en la dermatomiositis suele ser subclínica. La electrocardiografía (ECG) puede revelar anomalías de la conducción y arritmias. La afectación cardíaca puede presentarse en forma de miocarditis, insuficiencia cardíaca congestiva o arteriopatía coronaria (Isak, 2018).

### Enfermedad esofágica

Los pacientes pueden desarrollar disfagia debido a la debilidad de los músculos orofaríngeos y esofágicos. Estas condiciones pueden conducir a la desnutrición y también pueden aumentar el riesgo de aspiración (Isak, 2018).

Otras complicaciones también pueden incluir calcinosis, atrofia muscular y contracturas.

### Pronóstico

La tasa de mortalidad de la dermatomiositis se estima en un 10% y es especialmente alta en el primer año de la enfermedad. Las causas más comunes de muerte son las neoplasias malignas, las complicaciones pulmonares y la cardiopatía isquémica. Los siguientes factores pronósticos indican una mayor mortalidad y un mal resultado:

- Edad avanzada
- Inicio del tratamiento más de seis meses después del inicio de los síntomas
- Debilidad muscular severa en la presentación
- Presencia de disfagia
- Afectación pulmonar en forma de debilidad de los músculos respiratorios o enfermedad pulmonar intersticial
- Compromiso cardíaco
- Neoplasia maligna subyacente

El 65 % de los pacientes que sobreviven tienen una fuerza normal, el 34 % tienen una discapacidad leve y el 16 % no tienen discapacidad. Con tratamiento, el 20% de los pacientes alcanza la remisión, mientras que el 80% tiene un curso crónico o policíclico (Qudsiya, 2020).

## **DISCUSIÓN**

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune crónica rara con características primarias de debilidad muscular proximal simétrica y afectación de la piel con lesiones cutáneas diferenciadas y una constelación clínicamente heterogénea de manifestaciones sistémicas que pueden llegar a afectar otros órganos principalmente corazón, pulmón y aparato digestivo. El paradigma actual que describe la fisiopatología de la DM es que el trastorno se desarrolla como consecuencia de un ataque

autoinmune a los órganos afectados, que probablemente se desencadena por factores ambientales en individuos genéticamente susceptibles. Esto conduce a la inflamación y al infarto de la microvasculatura, lo que a su vez da lugar a la atrofia muscular. A pesar de que la fisiopatología de las lesiones cutáneas no se conoce del todo, se han propuesto mecanismos

similares.

En estos pacientes es necesario implementar una evaluación inmediata, las investigaciones que incluyen las enzimas musculares en suero: creatina quinasa (CK), aldolasa, aspartato aminotransferasa, alanina aminotransferasa y lactato deshidrogenasa. Se puede utilizar la electromiografía, con la ventaja de que examina varios músculos a la vez. Los cambios que se observan son la irritabilidad de las miofibrillas en reposo y en la inserción de la aguja, y los potenciales polifásicos de corta duración y baja amplitud en la contracción (12). Los anticuerpos específicos de miositis no siempre son positivos, pero pueden ayudar en el diagnóstico y subtipificación de DM.

El tratamiento de la miositis es difícil, la rareza y heterogeneidad de estos síndromes y la falta de ensayos controlados con medidas de resultado no probadas añaden más complejidad. El tratamiento concomitante con agentes inmunosupresores ahorradores de esteroides desde el inicio del tratamiento es beneficioso, por lo tanto, los agentes biológicos son opciones terapéuticas prometedoras en algunos pacientes con MII. Además, teniendo en cuenta la probada eficacia y tolerabilidad del tratamiento multiobjetivo con glucocorticoides y varios agentes inmunosupresores ahorradores de esteroides en pacientes con nefritis lúpica, podría ser una buena opción en las MII

## CONCLUSIONES

- ✓ El diagnóstico de la dermatomiositis está dado en gran parte por las manifestaciones clínicas propias de la enfermedad, pero en ciertos casos representa un reto diagnóstico en pacientes que la padecen en ausencia de manifestaciones cutáneas, por lo que requieren de estudios complementarios como biopsia de piel, electromiografía e incluso se puede llegar a optar por biopsia de músculo.
- ✓ La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune que generalmente aparece como un síndrome paraneoplásico asociada a una neoplasia maligna subyacente en un subgrupo de pacientes. Debido a esto, es necesario un manejo integral y diagnóstico oportuno para prevenir las posibles complicaciones.
- ✓ Los objetivos del tratamiento de la dermatomiositis incluyen mejorar las funciones físicas y evitar el desarrollo de discapacidad. Dentro de las opciones terapéuticas que ayudan a controlar esta enfermedad, nos encontramos con terapias farmacológicas como el uso de corticoides sistémicos, inmunoglobulinas, anticuerpos monoclonales e inmunomoduladores.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Bertorini, T. (2019). Miopatías autoinmunes: revisión de diagnóstico y manejo. *An Fac med*, 80(3).
- Bogdanov, I., & Kazandjieva, J. (Agosto de 2018). Dermatomyositis: Current concepts. *Clin Dermatol*, 36(4), 450-458.
- Bolko, L., & Gitiaux, C. (Noviembre de 2019). [Dermatomyositis: new antibody, new classification]. *Med Sci (Paris)*, 2, 18-23.
- Chandra, T., & Aggarwal, R. (Septiembre de 2020). Clinical trials and novel therapeutics in dermatomyositis. *Expert Opin Emerg Drugs*, 25(3), 213-228.

- Chu, L. L., & Rohekar, G. (Marzo de 2019). Dermatomyositis. *CMAJ*, 191(12).
- Cobos, G. A., & Femia, A. (Febrero de 2020). Dermatomyositis: An Update on Diagnosis and Treatment. *American Journal of Clinical Dermatology*, 21, 339-353.
- DeWane, M. E., & Waldman, R. (Febrero de 2020). Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol*, 82(2), 267-281.
- Fujimoto, M. (Abril de 2018). Dermatomiositis y Autoanticuerpos. *Nervio cerebral*, 70(4), 427-438.
- Griger, Z., & Nagy-Vincze, M. (Octubre de 2017). Pharmacological management of dermatomyositis. *Expert Rev Clin Pharmacol*, 10(10), 1109-1118.
- Harada, Y. (2022). Clinical Characteristics of Anti-TIF-1 $\gamma$  Antibody-Positive Dermatomyositis Associated with Malignancy. *J. Clin. Med.*, 11(7).
- Huber, A. M. (Diciembre de 2018). Update on the clinical management of juvenile dermatomyositis. *Expert Rev Clin Immunol*, 14(12), 1021-1028.
- Isak, V. (Agosto de 2018). Avances recientes en las estrategias de tratamiento y el pronóstico de la dermatomiositis: una revisión. *Tratamiento dermatológico J*, 29(5), 450-459.
- Khanna, U. (Marzo de 2021). Dermatomiositis y malignidad: ¿todos los pacientes con dermatomiositis deben someterse a un cribado de malignidad? *Ann Transl Med*, 9(5).
- Kurtzman, D. J., & Vleugels, R. A. (Abril de 2018). Anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5) dermatomyositis: A concise review with an emphasis on distinctive clinical features. *J Am Acad Dermatol*, 78(4), 776-785.
- Lauinger, J. (Noviembre de 2021). Características de los pacientes con dermatomiositis con y sin malignidad asociada. *J Dtsch Dermatol Ges*, 19(11), 1601-1611.
- Leung, A. K. (2021). Dermatomiositis juvenil: avances en patogénesis, evaluación y manejo. *Curr Pediatr Rev*, 17(4), 273-287.
- Li, D., & Tansley, S. L. (Diciembre de 2019). Juvenile Dermatomyositis-Clinical Phenotypes. *Curr Rheumatol Rep*, 21(12).
- Nombel, A. (Octubre de 2021). Dermatomyositis With Anti-MDA5 Antibodies: Bioclinical Features, Pathogenesis and Emerging Therapies. *Front. Immunol*.
- Okiyama, N. (Abril de 2021). Características clínicas y manifestaciones cutáneas de pacientes juveniles y adultos con dermatomiositis asociada con autoanticuerpos específicos de miositis. *J Clin Med*, 10(8).
- Patil, A. (Septiembre de 2022). Tratamiento de dermatomiositis del adulto y juvenil. *J Cosmet Dermatol*.
- Prüssmann, W. (Octubre de 2022). Factores de riesgo histopatológicos de malignidad en dermatomiositis. *Histopatología*, 81(4).
- Qiang, J. K. (Abril de 2017). Riesgo de malignidad en dermatomiositis y polimiositis. *J Cutan Med Surg*, 21(2).
- Qudsiya, Z. (Julio de 2020). Dermatomiositis. *StatPearls Publishing, Treasure Island (FL)*.
- Sasaki, H., & Kohsaka, H. (Noviembre de 2018). Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol*, 28(6), 913-921.
- Schlecht, N. (Septiembre de 2020). Actualización en dermatomiositis en adultos. *J Dtsch Dermatol Ges*, 18(9), 995-1013.
- Sena, P., & Gianatti, A. (Abril de 2018). Dermatomyositis: clinicopathological correlations. *G Ital Dermatol Venereol*, 153(2), 256-264.
- Tudorancea, D. (Septiembre de 2021). Un estudio sobre la dermatomiositis y la relación con la malignidad. *Curr Salud Sci J*, 47(3), 377-382.
- Vizán-Caravaca, J. R., & Cascales-Vallejo, A. I. (Enero de 2019). Dermatomyositis. *Med Clin*



(*Barc*), 152(2).

Waldman, R., & DeWane, M. E. (Febrero de 2020). Dermatomyositis: Diagnosis and treatment. *Am Acad Dermatol*, 82(2), 283-296.

Wu, J. Q. (Febrero de 2020). Dermatomiositis juvenil: avances en presentación clínica, anticuerpos específicos de miositis y tratamiento. *Pediatra World J*, 16(1), 31-43.