



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



ORIGINAL

Dermatomiositis: estudio y seguimiento de 20 pacientes

C. Ciudad-Blanco*, J.A. Avilés Izquierdo, M. Campos-Domínguez,
R. Suárez-Fernández y P. Lázaro Ochaíta

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Recibido el 2 de agosto de 2010; aceptado el 24 de octubre de 2010
Accesible en línea el 15 de marzo de 2011

PALABRAS CLAVE

Dermatomiositis;
Miopatía inflamatoria
idiopática;
Miositis asociada a
cáncer;
Anticuerpos
específicos de
miositis

Resumen

Introducción: la dermatomiositis (DM) se engloba dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas. La piel y el músculo esquelético son los órganos principalmente afectados. Un porcentaje significativo de pacientes, estimado entre un 15-25%, presentan un proceso neoplásico subyacente, aunque existen también formas exclusivamente cutáneas. Aún no se han identificado con exactitud qué factores predicen la evolución y el pronóstico de estos pacientes. En este trabajo aportamos nuestra experiencia a partir de la descripción y análisis de una serie de pacientes. **Material y métodos:** estudio retrospectivo de 20 pacientes con diagnóstico de DM en seguimiento en el Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, durante el periodo comprendido entre febrero de 2007 y febrero de 2010. Se evaluaron las características clínicas, histopatológicas, analíticas, pruebas complementarias y tratamientos realizados en dichos pacientes.

Resultados: del total de la serie de pacientes 19 fueron mujeres. La edad media fue de 61 años (mediana 60). Identificamos 11 DM clásicas, 3 DM amiopáticas, 2 DM paraneoplásicas, 2 DM asociadas a enfermedad del tejido conectivo, una DM por fármacos y una DM juvenil. El eritema en heliotropo, las pápulas de Gottron y el eritema periungueal fueron las lesiones cutáneas más frecuentes. La necrosis cutánea estuvo presente en las dos pacientes con DM paraneoplásica. Los anticuerpos específicos de miositis fueron negativos en todos los pacientes. El tratamiento inicial fueron los corticoides sistémicos en el 85%. El 80% precisó la asociación de dos o más fármacos para el control de la enfermedad.

Conclusiones: La DM es un proceso potencialmente grave. El dermatólogo puede facilitar el diagnóstico y contribuir a detectar neoplasias asociadas y complicaciones sistémicas precozmente. La mayoría de los pacientes presentan un buen pronóstico, aunque requieren periodos de tratamiento prolongados. Los casos con más complicaciones son aquellos asociados a neoplasias y cuando existe compromiso cardiopulmonar.

© 2010 Elsevier España, S.L. y AEDV. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: critxi@yahoo.es (C. Ciudad-Blanco).

KEYWORDS

Dermatomyositis;
Idiopathic
inflammatory
myopathy;
Cancer-associated
myositis;
Myositis-specific
antibodies

Dermatomyositis: Assessment and Follow-up of 20 Patients**Abstract**

Background: Dermatomyositis is an idiopathic inflammatory myopathy that mainly affects the skin and skeletal muscle. An estimated 15% to 25% of patients have underlying tumors and some forms are exclusively cutaneous. The factors that predict disease course and prognosis in these patients have not been clearly identified. Here we report our experience through the description and analysis of a series of patients.

Material and methods: This was a retrospective study of 20 patients with a diagnosis of dermatomyositis undergoing follow-up in the Department of Dermatology at Hospital General Universitario Gregorio Marañón in Madrid, Spain between February 2007 and February 2010. Clinical and histopathological characteristics were assessed alongside the results of laboratory tests and the treatments used.

Results: Nineteen of the 20 patients included in the study were women. The mean age was 61 years (median, 60 years). We identified 11 patients with classic, 3 with amyopathic, 2 with paraneoplastic, 1 with drug-associated, and 1 with juvenile dermatomyositis, and 2 patients had dermatomyositis associated with connective tissue disease. Heliotrope erythema, Gottron papules, and periungual erythema were the most frequent skin lesions. Cutaneous necrosis was present in 2 patients with paraneoplastic dermatomyositis. None of the patients had myositis-specific antibodies. Initial treatment was with systemic corticosteroids in 85% of cases. Eighty percent of patients required 2 or more drugs to achieve disease control.

Conclusions: Dermatomyositis is a potentially serious disease. Dermatologists can facilitate diagnosis and contribute to the early detection of associated tumors and systemic complications. In most patients, the disease has a good prognosis, although extended periods of treatment may be required. Complications occur most commonly in patients with associated tumors or cardiopulmonary disease.

© 2010 Elsevier España, S.L. and AEDV. All rights reserved.

Introducción

La dermatomiositis (DM) es una entidad infrecuente que se incluye dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas¹. En 1975 Bohan y Peter establecieron una primera clasificación de las DM². Posteriormente se han utilizado clasificaciones más amplias que incluyen nuevas entidades (tabla 1)¹. Aún no existe unanimidad en cuanto al diagnóstico, las pruebas complementarias, el seguimiento y el tratamiento que debe realizarse en estos pacientes. Para el diagnóstico se emplean de forma habitual los criterios de Bohan y Peter, que incluyen debilidad muscular proximal, elevación sérica de las enzimas musculares, electromiograma con un patrón miopático, biopsia muscular patológica y lesiones cutáneas características^{2,3}. En los últimos años la tendencia pasa por establecer una clasificación basada en la presencia de determinados anticuerpos. El hallazgo de algunos anticuerpos parece definir grupos homogéneos de pacientes que presentan características epidemiológicas, clínicas y un pronóstico similar⁴⁻⁶. Recientemente se ha demostrado que los pacientes con DM asociada a cáncer presentan los anticuerpos anti p-155 y anti p-155/140 con una mayor frecuencia que otras formas de miopatías inflamatorias⁷. Otros estudios tratan de correlacionar el tipo de lesiones cutáneas con diferentes formas clínicas de DM y con factores pronósticos^{8,9}. Describimos nuestra experiencia en los pacientes con DM en seguimiento en nuestro departamento y discutimos sobre los algoritmos diagnósticos y terapéuticos.

Material y métodos

Hemos realizado un estudio retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de DM en seguimiento en el Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario Gregorio Marañón, en el periodo comprendido entre febrero de 2007 y febrero de 2010. El diagnóstico de DM fue basado en los criterios de Bohan y Peter. Sólo los pacientes con diagnóstico definitivo o probable fueron incluidos. Los criterios de Sontheimer fueron utilizados para el diagnóstico de las formas amiopáticas¹. La clasificación clínica utilizada se muestra en la tabla 1. Se incluyeron tanto los pacientes con nuevo diagnóstico como los que se encontraban en seguimiento en el momento del estudio.

Resultados

En la serie presentada 19 pacientes eran mujeres y uno de ellos varón. La edad media fue de 61 años (mediana 60, rango 4-87). Once pacientes presentaron una DM clásica, tres una DM amiopática, dos una DM asociada a cáncer, dos una DM asociada a enfermedad del tejido conectivo, uno DM juvenil y uno DM asociada a fármacos (hidroxiurea). En la tabla 2 se muestran las características de cada uno de los pacientes. En 8 pacientes las lesiones cutáneas fueron la manifestación inicial de la enfermedad, en 5 pacientes fue la clínica muscular, en tres la clínica cutánea y muscular se manifestaron simultáneamente y 4 pacientes sólo

Tabla 1 Clasificación de las miopatías inflamatorias idiopáticas

Dermatomiositis (DM)

Adulto
DM clásica*
DM clásica
DM clásica asociada a malignidad
DM clásica asociada a enfermedad del tejido conectivo
DM clínicamente amiopática^{0,0**0,0***}
DM amiopática
DM hipomiopática
Juvenil
DM clásica
DM clínicamente amiopática
DM amiopática
DM hipomiopática

Polimiositis (PM)

PM
PM asociada a malignidad
PM asociada a enfermedad del tejido conectivo
Miositis por cuerpos de inclusión
Miositis por fármacos

Adaptada de Sontheimer R¹.

El término DM clásica se refiere a la presencia de clínica cutánea y muscular típicas. *La DM amiopática hace referencia a aquellos pacientes que presentan exclusivamente lesiones cutáneas en ausencia de enfermedad muscular; **la DM amiopática se considera provisional cuando no existe evidencia de afectación muscular en un periodo de al menos 6 meses. Se considera definitiva si este periodo es superior a 24 meses; ***los criterios de exclusión incluyen la ausencia de tratamiento con inmunosupresores u otros fármacos conocidos capaces de producir lesiones cutáneas similares a DM.

presentaron clínica cutánea. El periodo de seguimiento fue de 32 meses de media (rango: 3-144 meses).

Lesiones cutáneas

El eritema en heliotropo (fig. 1) y las pápulas de Gottron (fig. 2) estuvieron presentes en 14 y 12 de los pacientes,



Figura 1 Eritema en heliotropo.



Figura 2 Pápulas de Gottron sobre las articulaciones interfalángicas en una paciente con dermatomiositis.

respectivamente. El hallazgo de un eritema violáceo macular confluyente característico de la enfermedad fue frecuente en nuestra serie. El signo de la V torácica fue hallado en 11 pacientes. El signo del chal estuvo presente en 5 pacientes (fig. 3) y el signo de las pistoleras, cuando se afectan la cara externa de los muslos, en 5 (fig. 4). Otras áreas con un eritema violáceo macular confluyente fueron la frente y la región malar en 8 pacientes y la cara externa de los brazos y los codos en 10. En las manos el área periungueal mostraba lesiones en la mayoría de los pacientes. El eritema periungueal estaba presente en 13 casos, las cutículas hipertróficas en 9 (fig. 5), las lesiones de calcinosis en dos y la necrosis en los pulpejos de los dedos en uno. El cuero cabelludo estaba afectado en tres pacientes, en dos en forma de alopecia difusa no cicatricial y en uno en forma de dermatitis psoriasiforme. Se detectaron lesiones cutáneas necróticas en el tronco en tres pacientes (fig. 6). Cuatro pacientes desarrollaron lesiones de paniculitis, que histológicamente se correspondían con una paniculitis lobulillar en tres casos y con una septal en otro. Cinco pacientes refirieron un empeoramiento de las lesiones cutáneas tras la exposición solar (tabla 3).



Figura 3 Signo del chal. Eritema violáceo macular confluyente en la parte posterior del cuello, espalda y hombros.

Tabla 2 Características de los pacientes con dermatomiositis

	Sexo	Diagnóstico	Edad	Afectación sistémica	Anticuerpos	AP piel compatible	EMG	T° realizados	Otras características
1	F	DM clásica	32	Mialgias y debilidad muscular	ANA	+	NR	CS, MTX	
2	F	DM clásica	56	Mialgias, febrícula, disfagia y disfonía	-	+	+	CS, MTX	
3	F	DM clásica	26	Mialgias, astenia	-	+	+	CS, MTX	Paniculitis lobulillar
4	F	DM clásica	55	Mialgias, astenia	ANA	+	+	CS, AZT, HCL	Ca 19.9 elevado
5	F	DM clásica	53	Mialgias	-	+	+	CS, MTX, HCL	
6	F	DM clásica	58	Mialgias, astenia, artralgias	-	+	+	CS, MTX, AZT	Paniculitis septal
7	F	DM clásica	80	Disfonía, disfagia, mialgias	-	+	+	CS, MTX, cloroquina	Carcinoma epidermoide parótida. Paniculitis lobulillar
8	F	DM clásica	77	Mialgias, artralgias	-	+	+	CS, MTX	TC con patrón en vidrio deslustrado. β -2 microglobulina \uparrow
9	F	DM clásica	47	Mialgias, artralgias	ANA	+	-	CS, MTX, AZR, HCL	
10	F	DM clásica	76	Mialgias, astenia	-	+	+	CS, MTX, AZT	
11	M	DM clásica	62	Mialgias, disfagia y disfonía	-	+	+	CS, MTX, talidomida	Carcinoma vesical <i>in situ</i>
12	F	DM amiopática	87	No	-	+	-	CS	Ca19.9 elevado
13	F	DM amiopática	87	No	ANA, Anti-PM-Scl	+	-	CS, MTX	
14	F	DM amiopática	60	No	-	+	-	CT	
15	F	DM asociada a ET	60	Artralgias, febrícula, EPID aguda	Anti-SSa/Ro	-	+	CS	Fallecimiento en 4 meses por EPID
16	F	DM asociada a ET	83	Mialgias, artralgias, astenia	ANA, Anti-U1RNP	+	+	CS, MTX, HCL, talidomida	Paniculitis lobulillar, alopecia en cuero cabelludo
17	F	DM paraneoplásica	85	Mialgias, astenia	-	+	+	CS	Adenocarcinoma endometrio
18	F	DM paraneoplásica	54	Mialgias, síndrome constitucional	ANA	+	+	CS, HCL	Carcinoma microcítico pulmón
19	F	DM juvenil	4	Mialgias, artralgias, fiebre	-	+	+	CS, MTX	Calcinosis
20	F	DM por fármacos	80	No	-	+	NR	CS	Sólo lesiones cutáneas

AP: anatomía patológica; AZT: azatioprina; CS: ciclosporina; EMG: electromiograma; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; ET: enfermedad del tejido conectivo; HCL: hidroxicloroquina; NR: no realizado; MTX: metotrexato.



Figura 4 Signo de las pistoleras. Eritema violáceo en la cara lateral de los muslos, que coincide con la zona de apoyo de unas imaginarias pistoleras.

Clínica muscular y sistémica

Quince pacientes presentaron mialgias generalizadas y debilidad muscular proximal, 6 tuvieron artralgias, tres manifestaron disfagia y disfonía y dos desarrollaron una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Una de las pacientes con EPID falleció en 4 meses por la enfermedad pulmonar.



Figura 5 Eritema periungueal y cutículas hipertróficas presentes en todos los dedos de la mano.



Figura 6 Lesiones cutáneas necróticas en la espalda.

Exploraciones complementarias

Las enzimas de daño muscular (creatina quinasa, aldolasa, lactato deshidrogenasa, aspartato aminotransferasa y alanina aminotransferasa) se detectaron elevadas en 15

Tabla 3 Lesiones cutáneas en los pacientes con dermatomiositis

Lesiones cutáneas	Número de pacientes
Cabeza y cuello	
Eritema en heliotropo	1,2,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,17,18
Eritema violáceo en región frontal y malar	7,11,15,17,18
Dermatitis psoriasiforme en cuero cabelludo	5
Alopecia difusa no cicatricial	11,16
Tronco y extremidades	
Signo de la V torácica	1,2,5,6,9,10,11,12,17,18,20
Signo del chal	5,6,9,10,20
Signo de las pistoleras	3,5,9,10,13
Eritema violáceo en la cara externa de los brazos y en los codos	2,3,5,7,9,13,16,17,18,20
Lesiones necróticas	5,17,18
Manos	
Pápulas de Gottron	1,2,4,5,6,7,8,9,10,11,17,18
Eritema periungueal	1,4,6,7,9,11,12,13,14,15,17,18,19
Cutículas hipertróficas	4,7,9,11,12,14,17,18,19
Calcinosis	15,19
Necrosis en los pulpejos de los dedos	16
Otras	
Paniculitis	3,6,7,16
Manos de mecánico	
Poiquilodermia	

Tabla 4 Tratamiento en los pacientes con dermatomiositis

Tratamiento	Dosis	Duración	Mejoría	Efectos adversos	Nº pacientes
Corticoides sistémicos	0,5-1 mg/kg/d	4 meses	Cutánea y muscular	Hábito cushingoide en 7 pacientes	17
	< 0,5 mg/kg/d	5 meses			10
Metotrexato	15 mg/smn	12 meses	Cutánea	Intolerancia gástrica en 1 paciente	14
Azatioprina	100 mg/d	6 meses	Cutánea y muscular		-
Hidroxicloroquina	400 mg/d	14 meses	Cutánea	-	5
Cloroquina	250 mg/d	3 meses	Cutánea	Visión borrosa en 1 paciente	1
Talidomida	100 mg/d	5 meses	Cutánea	-	2

pacientes. Los anticuerpos anti nucleares (ANA) fueron positivos en 6 de los casos. Los anticuerpos específicos de miositis, incluyendo los anticuerpos anti-Jo1, anti-PL-12, anti-PL-7, anti-Mi-2 y anti-PRS fueron negativos en todos los pacientes. De los anticuerpos asociados a miositis los anti-PM-Scl, los anti-U1-RNP y los anti-SSA/RO fueron positivos en un paciente cada uno, siendo el resto negativos. Los marcadores de antígenos tumorales que se midieron incluían el CA19.9, CA125, PSA, CYFRA, CEA y β -2-microglobulina. En dos pacientes se detectó el CA19.9 elevado con valores de 50 y 55,7 (valor normal hasta 19 U/ml). En otra paciente se encontró una β -2-microglobulina de 4 (valor normal hasta 3,2 mg/l). La biopsia cutánea, realizada en todos los casos, fue compatible con DM en 18 pacientes. En 10 pacientes la biopsia de una pápula de Gottron mostró una hiperqueratosis variable, con acantosis y degeneración vacuolar de la basal. En la dermis podía observarse ectasia vascular y un infiltrado inflamatorio perivascular. En 8 pacientes la biopsia de áreas de eritema violáceo mostró una dermatitis de interfase con degeneración vacuolar de la basal y atrofia epidérmica. En 11 muestras histológicas se encontraron depósitos de mucina en la dermis. El electromiograma, que fue realizado en 18 casos, mostró un patrón de afectación miopática en 14 pacientes. La biopsia muscular, que fue practicada en 12 casos, mostró un patrón de miositis en 9 pacientes.

Tratamiento

El tratamiento inicial fueron los corticoides sistémicos en 17 pacientes a una dosis de 0,5-1 mg/kg/día durante una media de 4 meses. Se continuó con dosis < 0,5 mg/kg/día durante una media de 5 meses en 10 pacientes. Los pacientes en tratamiento con corticoides sistémicos durante más de dos meses desarrollaron un hábito cushingoide. En 16 casos fue necesario asociar otros fármacos. Metotrexato fue utilizado en 14 pacientes a una dosis de 15 mg/semana, con una media de duración de 12 meses. En un paciente tuvo que ser suspendido por intolerancia gástrica. La hidroxicloroquina se administró a una dosis de 400 mg/día, durante una media de 14 meses en 5 pacientes. Otros tratamientos utilizados vienen reflejados en la tabla 4.

Neoplasias en los pacientes con dermatomiositis

Durante el periodo de seguimiento 4 pacientes desarrollaron neoplasias malignas. Una paciente había presentado un adenocarcinoma de endometrio tres años antes del diagnóstico

de la DM. Coincidiendo con una recidiva del proceso maligno, se inició la clínica de la DM. La paciente falleció tres meses después por metástasis diseminadas. Otra paciente fue diagnosticada de un carcinoma microcítico de pulmón dos meses tras el inicio de la DM. Presentó buena respuesta al tratamiento oncológico, mejorando simultáneamente las lesiones cutáneas y la debilidad muscular. Tras 8 meses de remisión tumoral no existía evidencia de actividad cutánea ni muscular. Otra paciente desarrolló un carcinoma epidermoide de parótida 18 meses después del diagnóstico de la DM. Tras 20 meses de remisión tumoral completa continuaba con lesiones cutáneas características de DM y con debilidad muscular. Otro paciente fue diagnosticado de un carcinoma *in situ* de vejiga. A los 24 meses, a pesar de estar libre de enfermedad tumoral, persistían las lesiones cutáneas.

Discusión

En nuestra serie la DM clásica supuso la forma de presentación más frecuente, observada en el 55% del total. Las formas amiopática y la asociada a cáncer significaron un 15 y un 10%, respectivamente. Estos datos son similares a los descritos en otros estudios^{3,10,11}. Se observó un predominio en el sexo femenino. Se ha documentado una relación mujer:hombre de 2:1¹. En nuestra serie fue superior, ya que tan sólo se incluye un paciente masculino. Sin embargo, el escaso número de pacientes de la serie impide extraer conclusiones en este punto.

Las lesiones cutáneas más frecuentes fueron el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron. Otras manifestaciones observadas en más de la mitad de los pacientes fueron el eritema violáceo macular confluyente y el eritema periungueal. El eritema violáceo en las zonas fotoexpuestas y en las áreas de extensión, junto con lesiones en el dorso de las manos y el área periungueal, debe hacer sospechar el diagnóstico de DM. Los signos más característicos y que permiten distinguir la DM del lupus eritematoso son la coloración violácea del eritema y la tendencia de las lesiones a distribuirse en torno a los ojos y en las zonas extensoras. La calcinosis cutánea se presentó en los dedos de las manos en dos pacientes. Una de ellas fue clasificada como una DM juvenil. Este hallazgo es más frecuente en pacientes jóvenes¹². Tres pacientes desarrollaron lesiones necróticas en el tronco; de ellas, dos presentaron una DM asociada a cáncer. Este tipo de lesiones han sido descritas con mayor frecuencia en pacientes con DM paraneoplásica, por lo que su presencia debe aumentar la sospecha de que el paciente asocie una neoplasia maligna^{8,9}.

Las artralgiyas fueron consideradas como leves en la mayoría de los casos. En dos pacientes se desarrolló una EPID; uno de ellos presentó una evolución aguda con disnea e hipoxemia severas y fallecimiento a los 4 meses. En el otro caso la TC mostraba un patrón en vidrio deslustrado, pero la paciente permaneció asintomática durante el periodo de seguimiento. Se ha descrito afectación pulmonar hasta en el 40% de los pacientes con DM. En muchas ocasiones estas alteraciones sólo son evidentes en las pruebas de imagen¹³⁻¹⁷. Otros tres pacientes presentaron disfagia y disfonía, que se resolvieron rápidamente tras los primeros meses de tratamiento. La afectación cardíaca se ha descrito hasta en el 50% de los pacientes con DM, pero sólo una pequeña proporción manifiesta síntomas¹⁸. La afectación gastrointestinal es más frecuente en las formas juveniles¹⁹. En nuestra serie ningún paciente presentó alteraciones a nivel de estos órganos.

Las enzimas de daño muscular se elevaron en la mayoría de los pacientes. Siguieron un patrón aleatorio y no se distinguió una tendencia en ningún parámetro. Algunos pacientes se encontraban ya en tratamiento con corticoides cuando se realizaron las primeras analíticas, por lo que algunos valores podrían estar enmascarados. Todos los anticuerpos específicos de miositis fueron negativos. Son considerados muy específicos de DM, pero su sensibilidad es baja, por lo que su ausencia no puede descartar el diagnóstico de esta enfermedad^{5,20,21}. Respecto a los anticuerpos asociados a miositis, el anti-U1RNP y el anti-SSA/RO fueron positivos en dos pacientes con síndrome de solapamiento. El anti-PM-Scl fue positivo en una paciente con DM amiopática. Tres pacientes presentaron marcadores tumorales algo elevados. En ninguno de ellos, tras periodos de seguimiento prolongados, se detectó enfermedad tumoral.

La incidencia de cáncer en pacientes con DM oscila entre el 9 y el 42%^{7-9,22}. Si se consideran los criterios de DM asociada a cáncer de Bohan y Peter (la neoplasia aparece alrededor de los tres años del diagnóstico inicial de la DM y desaparece una vez erradicado el tumor), tan sólo se pueden clasificar pacientes con DM paraneoplásicas a 2 de los 4 con tumores malignos⁶. La primera paciente inició la DM coincidiendo con una recidiva tumoral y falleció pocos meses después. En la segunda paciente los signos y síntomas de la DM prácticamente desaparecieron cuando finalizó el tratamiento oncológico. Estos dos casos sí siguieron un curso paraneoplásico. En cambio, en los dos últimos pacientes, a pesar del periodo prolongado de remisión tumoral, persistían las lesiones características de la DM. El diagnóstico temprano de la DM y la realización del estudio de extensión probablemente contribuyeran a un diagnóstico más precoz de las neoplasias. La definición de unos factores predictivos de malignidad permitiría seleccionar con mayor precisión a aquellos pacientes en los que el estudio exhaustivo de patología tumoral fuera más prioritario. Se han descrito factores de riesgo independientes para presentar una neoplasia subyacente; entre ellos se incluyen una edad > 52 años en el momento del diagnóstico, un inicio abrupto y rápido de las lesiones cutáneas y de la debilidad muscular, la presencia de lesiones necróticas y de eritema periungueal y unos niveles bajos de C4. Otros parámetros encontrados con mayor frecuencia en estos pacientes son valores elevados de la enzima creatina quinasa (>1.000 UI/l) y títulos elevados de los anticuerpos p155/140. En cambio, se ha conside-

rado como factor protector unas cifras bajas de linfocitos (< 1.500/mm³)⁸.

Actualmente no existe un consenso sobre qué tipo de exploraciones deben realizarse en los pacientes con DM para descartar una neoplasia asociada. Una opción razonable incluiría, en varones, un examen clínico completo, un análisis de laboratorio de rutina, unos marcadores de antígenos tumorales y una TAC de tórax y abdomen. En mujeres sería conveniente también realizar una mamografía y una ecografía pélvica. El estudio del tracto intestinal mediante endoscopia vendría indicado por la clínica y la edad del paciente^{5,23,24}.

Los pacientes con DM asocian síntomas de otras colagenosis hasta en el 20% de los casos². En la DM asociada a otra enfermedad del tejido conectivo las lesiones cutáneas y musculares de la DM se asocian a otros datos de colagenosis. Los dos pacientes que tuvieron esta forma de DM presentaron mayor afectación sistémica y múltiples lesiones cutáneas.

Asimismo, la DM puede tener un origen farmacológico, siendo la hidroxiurea, un fármaco utilizado en el tratamiento de enfermedades mieloproliferativas crónicas, una de las causas medicamentosas de erupción *DM-like* más conocidas. Estos pacientes presentan lesiones cutáneas sin afectación muscular ni sistémica. Como en el caso que describimos, la erupción cutánea puede aparecer tras muchos años de tratamiento²⁵.

Los corticoides sistémicos continúan siendo el tratamiento de elección en los pacientes con DM¹¹. Existe una clara discordancia entre la respuesta al tratamiento de la afectación muscular y la respuesta de la afectación cutánea. Los corticoides sistémicos se retiraron progresivamente según mejoraba la clínica muscular y sistémica. La clínica muscular mejoró de forma significativa a partir del primer mes de tratamiento. En cambio, las lesiones cutáneas persistieron durante más de 6 meses en más de la mitad de los pacientes. El tratamiento de las manifestaciones cutáneas continúa siendo poco satisfactorio. En los primeros meses de tratamiento la tendencia es la de introducir fármacos ahorradores de corticoides^{26,27}. El más utilizado fue el metotrexato, seguido de la hidroxicloquina. Las lesiones cutáneas presentaron buena respuesta a dichos tratamientos. En un estudio reciente se demostró que el uso temprano de metotrexato a una dosis de 15 mg/semana permitía un descenso más rápido de los corticoides sistémicos y con menos efectos secundarios²⁷. La azatioprina se utilizó en pacientes refractarios o con mala tolerancia al metotrexato con respuesta parcial. La talidomida fue utilizada en dos pacientes refractarios a los tratamientos previos con buena tolerancia y respuesta en las lesiones cutáneas. Sin embargo, aún no existe un protocolo validado para el tratamiento de la DM.

Los datos descritos en nuestra serie son similares a los de estudios previos, exceptuando el marcado predominio femenino. Para el diagnóstico las lesiones cutáneas características, los hallazgos de las biopsias cutánea y muscular y del electromiograma fueron datos concluyentes en la mayoría de los casos. El pronóstico fue favorable, excepto en aquellos casos asociados a enfermedad pulmonar grave y en los vinculados a una neoplasia maligna. La respuesta terapéutica fue buena en la mayoría de los casos, aunque se requirieron periodos prolongados de tratamiento. Los

pacientes con DM paraneoplásica eran mayores de 50 años, iniciaron la clínica de la DM de forma rápida y presentaron lesiones cutáneas necróticas. En estos casos parece recomendable hacer más exhaustiva la búsqueda de una posible neoplasia asociada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sontheimer R. Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. *Dermatol Clin*. 2002;20:387–408.
2. Bohan A, Peter J, Bowman R, Pearson C. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine*. 1977;56:255–86.
3. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med*. 1975;292:344–7.
4. Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Dalakas M, Plotz PH, et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: myositis-specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups. *Medicine*. 1991;70:360–74.
5. Bielsa I. Nuevos anticuerpos en la dermatomiositis. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:182–9.
6. Troyanov Y, Targoff IN, Tremblay JL, Goulet JR, Raymond Y, Senecal JL. Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies. Analysis of 100 French Canadian patients. *Medicine*. 2005;84:231–49.
7. Trallero-Araguás E, Labrador-Horrillo M, Selva-O'Callaghan A, Martínez MA, Martínez-Gómez X, Palou E, et al. Cancer-associated myositis and anti-p155 autoantibody in a series of 85 patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Medicine*. 2010;89:47–52.
8. Fardet L, Dupuy A, Gain M, Kettaneh A, Chérin P, Bachelez H, et al. Factors associated with underlying malignancy in retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis. *Medicine*. 2009;88:91–7.
9. Martorell-Calatayud A, Serra-Guillén C, Ciudad-Blanco C, Sanmartín O. Necrosis cutánea como factor predictivo de neoplasia en la dermatomiositis. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:459–60.
10. Chen YJ, Wu CY, Shen JL. Predicting factors of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a case-control study. *Br J Dermatol*. 2001;144:825–31.
11. Dawkins MA, Jorizzo JL, Walker FO, Albertson D, Sinal SH, Hinds A. Dermatomyositis: a dermatology-based case series. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:397–404.
12. Peloro TM, Miller III OF, Hahn TF, Newman ED. Juvenil dermatomyositis: a retrospective review of a 30-year experience. *J Am Acad Dermatol*. 2001;45:28–34.
13. Spiera R, Kagen L. Extramuscular manifestations in idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol*. 1998;10:556–61.
14. Marie I, Hatron PY, Hachulla E, Wallaert B, Michon-Pasturel U, Devulder B. Pulmonary involvement in polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol*. 1998;25:1336–43.
15. Selva-O'Callaghan A, Labrador-Horrillo M, Muñoz-Gall X, Martínez-Gómez X, Majó-Masferrer J, Solans-Laqué R, et al. Polymyositis/dermatomyositis-associated lung disease: analysis of a series of 81 patients. *Lupus*. 2005;14:534–42.
16. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, Lundberg IE, Tornling G. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2004;63:297–301.
17. Kang EH, Shin KC, Im CH, Chung DH, Han SK, Song YW. Interstitial lung disease in patients with polymyositis, dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Rheumatol*. 2005;44:1282–6.
18. Schwarz MI. Pulmonary and cardiac manifestations of polymyositis-dermatomyositis. *J Thoracic Imaging*. 1992;7:46–54.
19. Sullivan DB, Cassidy JT, Petty RE. Dermatomyositis in the pediatric patient. *Arthritis Rheuma*. 1977;20:327–31.
20. Imbert-Masseau A, Hamidou M, Agard C, Grolleau JY, Chérin P. Antisynthetase syndrome. *Joint Bone Spine J*. 2003;70:161–8.
21. Targoff I, Reichlin M. The association between Mi-2 antibodies and dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. 1985;28:796–803.
22. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjaer L, Airio A, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet*. 2001;357:96–100.
23. Sparsa A, Liozon E, Herrmann F, Ly K, Lebrun V, Soria P, et al. Routine vs extensive malignancy search for adult dermatomyositis and polymyositis: a study of 40 patients. *Arch Dermatol*. 2002;138:885–90.
24. Callen JP. When and how should the patient with dermatomyositis or amyopathic dermatomyositis be assessed for possible cancer? *Arch Dermatol*. 2002;138:969–71.
25. Suehiro M, Kishimoto S, Wakabayashi T, Ikeuchi A, Miyake H, Takenaka H, et al. Hydroxyurea dermopathy with a dermatomyositis-like eruption and a large leg ulcer. *Br J Dermatol*. 1998;139:748–9.
26. Callen JP, Wortmann R. Dermatomyositis. *Clin Dermatol*. 2006;24:363–73.
27. Ramanan AV, Campbell-Webster N, Ota S, Parker S, Tran D, Tyrrell PN, et al. The effectiveness of treating juvenile dermatomyositis with methotrexate and aggressively tapered corticosteroids. *Arthritis Rheum*. 2005;52:3570–8.