

Dermatomiositis, enfermedad reumática con manifestaciones cutáneas

Dermatomyositis, rheumatic disease with cutaneous manifestations

Génesis Leonor Barba Carrillo^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7175-7594>

Denisse Alexandra Sarabia Solís² <https://orcid.org/0000-0002-2316-9656>

Allison Marian España Riquero² <https://orcid.org/0009-0006-3309-7218>

Cindy Nicole Salazar Díaz² <https://orcid.org/0009-0007-1309-7509>

Autor para correspondencia: kinitogenesis2010@hotmail.com

RESUMEN

Introducción: las miopatías inflamatorias idiopáticas son enfermedades autoinmunes raras que afectan principalmente al músculo esquelético, pudiendo también afectar a otros órganos y tejidos. La dermatomiositis es una de las subcategorías de las MII que presenta manifestaciones cutáneas.

Objetivo: describir aspectos generales del conocimiento actual sobre el diagnóstico, etiología y manifestaciones clínicas de la dermatomiositis, con énfasis en las cutáneas por la significación que tienen para los pacientes.

Desarrollo: la dermatomiositis es una enfermedad muscular y cutánea adquirida que forma parte de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Existen variantes clínicas de la enfermedad. El diagnóstico se basa en la historia clínica, examen físico y pruebas de laboratorio.

Conclusiones: la dermatomiositis es una enfermedad rara que forma parte de las miopatías inflamatorias idiopáticas. Se caracteriza por debilidad muscular, erupción cutánea y puede afectar a otros órganos. Existe un mayor riesgo de desarrollar neoplasias en pacientes con dermatomiositis. Se investiga el uso de autoanticuerpos como posibles marcadores en el diagnóstico.

Palabras clave: dermatomiositis; miopatías inflamatorias idiopáticas; manifestación cutánea; afectación de la piel.

ABSTRACT

Introduction: Idiopathic inflammatory myopathies are rare autoimmune diseases that primarily affect skeletal muscle, but can also involve other organs and tissues. Dermatomyositis is a subset of IIM that presents with cutaneous manifestations.

Objective: To describe general aspects of current knowledge regarding the diagnosis, etiology, and clinical manifestations of dermatomyositis, with emphasis on cutaneous involvement due to its significance for patients.

Development: Dermatomyositis is an acquired muscular and cutaneous disease that belongs to the idiopathic inflammatory myopathies. There are clinical variants of the disease. Diagnosis is based on medical history, physical examination, and laboratory tests.

Conclusions: Dermatomyositis is a rare disease that belongs to the idiopathic inflammatory myopathies. It is characterized by muscle weakness, skin rash, and can affect other organs. There is an increased risk of developing neoplasms in patients with dermatomyositis. Research is being conducted on the use of autoantibodies as potential diagnostic markers.

Keywords: dermatomyositis; idiopathic inflammatory myopathies; cutaneous manifestation; skin involvement.

Recibido: 29/11/2022

Aprobado: 20/08/2023

Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), también denominadas generalmente miositis, son un grupo compuesto de enfermedades autoinmunes raras que afectan principalmente al músculo esquelético, aunque también pueden estar involucrados otros órganos o tejidos.⁽¹⁾

Estas miopatías se clasifican en polimiositis⁽²⁾ (PM), dermatomiositis⁽³⁾ (DM), miositis con cuerpos de inclusión esporádica⁽⁴⁾ (MBI) y miopatía autoinmune necrosante⁽⁵⁾ (MAN). De estas, la dermatomiositis es la única que tiene expresión cutánea; por lo tanto, el dermatólogo debe reconocer rápida y claramente sus manifestaciones cutáneas ya que pueden ser los primeros hallazgos de la enfermedad.

La clasificación se basa en características clínicas e histológicas.⁽⁶⁾ La incidencia de miopatías inflamatorias idiopáticas es bastante baja. Tanto los niños como los adultos pueden sufrir dermatomiositis, mientras que las polimiositis afectan principalmente a los adultos. Las manifestaciones de estas enfermedades incluyen debilidad muscular crónica y fatiga, y en el caso de la dermatomiositis exantema cutáneo, además. La fisiopatología implica daño muscular y/o del tejido conectivo mediado por inflamación agnógena, junto con la participación de otros órganos, incluidos el corazón, los pulmones, las articulaciones y el tracto gastrointestinal. Por lo tanto, los MII se caracterizan como un trastorno autoinmune sistémico. El pilar principal de la terapia es la inmunosupresión con corticosteroides, agentes ahorradores de esteroides y otros fármacos inmunosupresores.^{(7),(8)} Las características clínicas pueden variar entre y dentro de los subgrupos. La dermatomiositis se caracteriza por afectación de la piel; con frecuencia se encuentran otras características extra musculares, como la enfermedad pulmonar intersticial.⁽⁹⁾

La anamnesis, el examen físico y múltiples exámenes de laboratorio, como pruebas serológicas, pruebas neurológicas y, lo que es más importante, biopsia muscular, ayudan a discriminar entre polimiositis y dermatomiositis, y también otros trastornos autoinmunes o miopatías. Un mejor conocimiento de la patogenia ayuda a clasificar con mayor precisión la enfermedad y establecer mejores criterios de diagnóstico y de tratamiento. Además, las investigaciones básicas y los ensayos clínicos son necesarios para encontrar y desarrollar posibles dianas y terapias para mejorar el pronóstico de los pacientes.⁽¹⁰⁾

En las últimas décadas, se ha demostrado que tanto los mecanismos inmunitarios adaptativos como los innatos contribuyen a la patogenia de las miopatías inflamatorias idiopáticas. La caracterización de las poblaciones de células T y B en infiltrados inflamatorios, el descubrimiento de autoanticuerpos específicos de miositis y autoanticuerpos asociados a miositis con fenotipos clínicos correspondientes, y nuevos conocimientos sobre el papel de

los trastornos del sistema del complemento y la importante contribución de la interferonopatía han llevado a una mayor comprensión y nuevos objetivos para la terapia.⁽¹¹⁾

Se necesita una mejor comprensión de los mecanismos fisiopatológicos superpuestos y divergentes de los principales subgrupos de miositis para optimizar los tratamientos individuales para pacientes adultos con miositis.⁽³⁾

Esta revisión tiene como objetivo describir aspectos generales del conocimiento actual sobre el diagnóstico, etiología y manifestaciones clínicas de la dermatomiositis, con énfasis en las cutáneas por la significación que tienen para los pacientes.

Desarrollo

La dermatomiositis es una enfermedad muscular inmunomediada adquirida caracterizada por afección muscular y cutánea. Se clasifica como una de las miopatías inflamatorias idiopáticas raras. Aunque todas estas miopatías comparten la presentación común de debilidad muscular, difieren clínicamente en cuanto a los grupos de músculos involucrados y los hallazgos histopatológicos.⁽¹²⁾

Esta enfermedad se presenta con hallazgos cutáneos característicos y la afectación músculo esquelética proximal simétrica. Además, puede afectar otros sistemas de órganos como los sistemas pulmonar, cardiovascular y gastrointestinal. Una proporción significativa de pacientes con dermatomiositis tienen una neoplasia maligna subyacente, lo que puede alterar el pronóstico de la afección. Aunque la mayoría de los casos tienen manifestaciones musculares y cutáneas, existen otras variantes de la condición.

La dermatomiositis clínicamente amiopática es una afección en la que los pacientes tienen los hallazgos cutáneos característicos de la dermatomiositis, pero no tienen debilidad muscular. La dermatomiositis clínicamente amiopática se clasifica además como dermatomiositis hipomiopática o amiopática. Los pacientes con dermatomiositis hipomiopática carecen clínicamente de debilidad muscular. Sin embargo, hay evidencia de miositis basada en investigaciones de laboratorio, electromiografía o biopsia muscular. Por el contrario, los pacientes con dermatomiositis amiopática carecen de pruebas clínicas y de laboratorio de afectación muscular.⁽¹³⁾

La dermatomiositis es el subtipo más común (30-40 %) de las miopatías inflamatorias idiopáticas⁽⁹⁾ Es dos veces más frecuente en mujeres que en hombres y suele aparecer en la edad media de la vida. La foto-sensibilidad es una importante característica clínica y la incidencia de esta enfermedad es mayor en regiones con mayor exposición a la radiación ultravioleta. La debilidad muscular provoca problemas para tragar, correr, subir escaleras, levantarse del suelo y/o levantar los brazos.⁽⁹⁾

En las pruebas de laboratorio, la actividad de la creatina cinasa sérica suele estar elevada y, además, se pueden encontrar anticuerpos específicos contra la miositis en 60 % de los pacientes.⁽¹⁴⁾ La asociación con el cáncer es una característica importante de la DM: aproximadamente el 8 % de los pacientes con DM tienen o desarrollan cáncer.⁽¹⁵⁾

Los pacientes con dermatomiositis presentan mayor riesgo de cáncer que aquellos con polimiositis. En pacientes sin factores de riesgo, no es práctica la búsqueda de una neoplasia oculta.⁽¹⁶⁾ Igual que en la dermatomiositis idiopática, en la asociada a un proceso maligno las lesiones cutáneas no difieren de las presentes en la dermatomiositis clásica.

Por lo tanto, ante el diagnóstico de dermatomiositis es importante hacer una historia clínica y examen físico completos, junto con los estudios de laboratorio

Etiología

Aunque se desconoce la causa de la dermatomiositis, varios factores genéticos, inmunológicos y ambientales están implicados en esta afección.

Factores genéticos. Múltiples estudios han indicado que los pacientes con tipos particulares de antígeno leucocitario humano (HLA) tienen un mayor riesgo de dermatomiositis.^{(17),(18)}

Factores inmunológicos. Aunque se detectan autoanticuerpos en pacientes con dermatomiositis, no está claro si juegan un papel en la patogénesis.⁽¹⁶⁾

Factores medioambientales

Infecciones. Se sospecha que virus como el virus Coxsackie B, el enterovirus y el parvovirus actúan como desencadenantes de la dermatomiositis. Existen múltiples teorías sobre los mecanismos de la autoinmunidad inducida por virus. Estos incluyen la alteración de las proteínas celulares, la ruptura de la autotolerancia, el desenmascaramiento de epítomos

previamente ocultos, la activación de células B inducida por autoanticuerpos y el mimetismo molecular.⁽¹⁹⁾

Drogas. Varios fármacos pueden desencadenar la dermatomiositis. Estos incluyen medicamentos antineoplásicos (hidroxiurea, ciclofosfamida), agentes antiinfecciosos (penicilina, sulfonamidas, isoniazida), medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (diclofenaco, fenilbutazona), D-penicilamina, estatinas y ciertas vacunas.⁽²⁰⁾

Radiación. Se ha observado que la dermatomiositis ocurre con mayor frecuencia entre mujeres expuestas a radiación ultravioleta de alta intensidad.⁽⁹⁾

Manifestaciones clínicas de la dermatomiositis

a. Cutáneas

Las manifestaciones cutáneas⁽²¹⁾ suelen preceder a la clínica muscular típica.⁽²²⁾ Los pacientes pueden presentar varios tipos de erupciones cutáneas, fotosensibilidad, cambios en la pigmentación y prurito. La dermatomiositis también puede causar cambios en las uñas y alopecia.

Los hallazgos patognomónicos de la dermatomiositis incluyen los siguientes:

- Pápulas de Gottron: Se denomina a las pápulas eritematosas que aparecen sobre los nudillos. Las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas dorsales pueden mostrar la presencia de pápulas eritematosas o violáceas suprayacentes (Pápulas de Gottron) con o sin descamación o ulceración.⁽²⁰⁾
- Erupción en heliotropo: este es un hallazgo cutáneo característico de la dermatomiositis y se presenta con una erupción violácea o eritematosa que afecta los párpados superiores con o sin edema periorbitario. Este hallazgo puede no ser evidente en pacientes con piel oscura. El exantema heliotropo, llamado así por su característica coloración violácea, casi siempre afecta los párpados de forma bilateral y simétrica y suele acompañarse de un cierto grado de edema. No debe confundirse la inusual situación clínica en la que el edema resulta tan intenso que lleva a la formación de verdaderas ampollas. Tampoco debe pasar inadvertido un eritema tan tenue que únicamente se presente como un leve cambio de coloración de la piel en el borde de los párpados.⁽¹⁸⁾
- Ante un edema y un eritema palpebral que es asimétrico y no tiene una tonalidad violácea

se deben plantear otros diagnósticos, como un lupus eritematoso profundo, una oftalmopatía tiroidea o un pseudo-tumor orbitario, entre otros.⁽²³⁾

Otras lesiones que también aparecen en estos pacientes que pueden ayudar a diferenciar la dermatomiositis de otras afecciones incluyen los siguientes:

- Eritema facial: eritema sobre las mejillas y el puente nasal que involucra los pliegues nasolabiales. La erupción puede extenderse hasta la frente y lateralmente hasta las orejas.
- Signo de Gottron: máculas o parches eritematosos sobre los codos o las rodillas.
- Signo del chal: eritema sobre la cara posterior del cuello, la parte superior de la espalda ya veces los hombros, que se extiende a la parte superior de los brazos.
- Poiquilodermia: piel atrófica con cambios de pigmentación y telangiectasias en zonas fotoexpuestas o no expuestas. El eritema violáceo macular que aparece 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.
- Signo de la cartuchera: poiquilodermia que afecta a las caras laterales de los muslos.
- Compromiso periungueal: telangiectasias y sobrecrecimiento cuticular. Los cambios del lecho ungular consisten en eritema, telangiectasias periungulares con hipertrofia de las cutículas e infartos hemorrágicos pequeños. Las telangiectasias periungulares se localizan en los lechos ungulares proximales y pueden ser tan prominentes que sean visibles a simple vista o verse a través de un videocapilaroscopio. Las telangiectasias periungulares no son un hallazgo específico, ya que pueden observarse en otras enfermedades del tejido conectivo. La resolución de los cambios ungulares ocurre con la mejoría de la dermatomiositis.
- Manos de mecánico: hiperqueratosis, líneas horizontales fisuradas en la cara palmar y lateral de los dedos; puede ser una manifestación del síndrome antisintetasa.
- Afectación del cuero cabelludo: poiquilodermia difusa, con descamación y prurito. La poiquilodermia (telangiectasias, hipo e hiperpigmentación junto con eritema) suele acompañar a esta enfermedad, además puede aparecer alopecia cicatricial.
- Calcinosis cutis: depósitos de calcio en la piel. La calcinosis de los músculos y de la piel es frecuente en niños, pero rara en adultos, y su respuesta a los tratamientos es mala. En ocasiones, los nódulos pueden abrirse al exterior con riesgo, entonces, de infección

secundaria. La calcificación en los músculos suele ser asintomática y puede ser solo un hallazgo radiológico. En los casos graves, la calcinosis puede ser causa de limitación funcional de los miembros afectados.⁽²⁴⁾

La fiebre y el fenómeno de Raynaud.

Los signos más característicos y que permiten distinguir esta enfermedad 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.

Otras lesiones que se han descrito como muy infrecuentes en la dermatomiositis son las lesiones vesiculoampollares, la paniculitis y una curiosa erupción denominada eritema flagelado.⁽²⁵⁾ Esta última consiste en la aparición de unas bandas lineales no pruriginosas, persistentes, que se asientan en el tronco y las extremidades de un paciente que, por otro lado, presenta además las lesiones cutáneas típicas de dermatomiositis. Los pacientes niegan el rascamiento de la piel y no es posible demostrar en ellos la existencia de un dermografismo. Las bandas lineales parecen seguir una distribución centrípeta y sin solución de contigüidad con las áreas de eritema del tercio superior de la espalda o del escote.

Estas lesiones, similares a las que pueden presentar los pacientes que reciben bleomicina, no se han observado en ninguna otra conectivopatía autoinmune, por lo que se consideran muy características de la dermatomiositis. Si bien no hay una explicación plausible para el desarrollo de esta peculiar erupción, se acepta que es una manifestación clínica más de esta enfermedad desde el momento en que en la microscopia se han demostrado cambios similares a los ya descritos en las lesiones típicas de la dermatomiositis.

La presencia de mucina en la dermis es un hallazgo microscópico frecuente en las lesiones cutáneas de dermatomiositis.

b. Musculares

La debilidad muscular es el síntoma de presentación más común en la dermatomiositis. La debilidad generalmente tiene un inicio subagudo con el desarrollo de debilidad muscular proximal simétrica gradualmente progresiva. En casos severos, puede haber disfagia o disfonía. El examen puede revelar una fuerza muscular reducida de los músculos proximales, como los deltoides, los flexores de la cadera y los flexores del cuello. Por lo general, la

sensibilidad muscular es leve y se conserva la fuerza de los músculos distales. Los reflejos tendinosos profundos deprimidos y la atrofia muscular no se observan a menos que la enfermedad sea grave y de larga evolución.

c. Articulares

La dermatomiositis puede causar poliartritis no erosiva o artralgia de las pequeñas articulaciones de las manos. Los pacientes pueden presentar dolor o hinchazón en las articulaciones.

d. Respiratorias

Los pacientes pueden presentar disnea de esfuerzo, intolerancia al ejercicio y tos no productiva debido a una enfermedad pulmonar intersticial (EPI) subyacente. La auscultación del tórax puede revelar la presencia de estertores secos bilaterales. Se puede observar una reducción del movimiento torácico debido a la debilidad de los músculos respiratorios.

e. Esofágicas

Los pacientes pueden informar dificultad para tragar sólidos y líquidos debido a la debilidad de los músculos de la orofaringe y la parte superior del esófago. También pueden tener síntomas de reflujo gastroesofágico.

f. Otros hallazgos

Otros hallazgos que pueden presentarse en la dermatomiositis incluyen el fenómeno de Raynaud, las úlceras gastrointestinales y los síntomas cardíacos. Pueden presentarse síntomas sistémicos como fiebre, malestar general y pérdida de peso, lo que puede indicar una malignidad oculta. Los siguientes factores pueden predecir la malignidad; sexo masculino, mayor edad de inicio, presencia de disfagia y ausencia de enfermedad pulmonar intersticial. Se debe preguntar a los pacientes sobre la ingesta de cualquier medicamento y sus antecedentes familiares. Los pacientes también deben someterse a exámenes de detección de cáncer apropiados para su edad, como exámenes pélvicos, exámenes de mama, exámenes testiculares y exámenes rectales.

Anamnesis y examen físico

En los casos sospechosos de dermatomiositis se debe realizar una anamnesis y un examen físico completos, teniendo en cuenta los siguientes objetivos:

- Identificar los signos y síntomas musculares y cutáneos típicos de la dermatomiositis
- Excluir otras causas de debilidad muscular, por ejemplo, miopatía hereditaria, infecciosa o endocrina
- Realizar una revisión detallada de los sistemas para determinar si hay otros sistemas de órganos involucrados (respiratorio, cardíaco, esofágico)
- Evaluar signos y síntomas de una posible neoplasia maligna subyacente y realizar pruebas de detección de cáncer apropiadas para la edad cuando esté indicado

La debilidad muscular y los hallazgos cutáneos comprenden los principales síntomas de presentación en la dermatomiositis. El inicio de la enfermedad puede ser insidioso o agudo con un curso creciente y menguante.

Cutáneo

Los cambios en la piel pueden preceder o coincidir con el inicio de los síntomas musculares. Los pacientes pueden presentar varios tipos de erupciones cutáneas, fotosensibilidad, cambios en la pigmentación y prurito. La dermatomiositis también puede causar cambios en las uñas y alopecia.

Muscular

Los pacientes pueden informar dificultad para realizar actividades como subir escaleras, levantarse de una posición sentada, levantar objetos, peinarse y levantar la cabeza de una almohada. La debilidad muscular distal, el dolor muscular y la rigidez son poco frecuentes en la dermatomiositis.

Histopatología

La biopsia muscular es la prueba más precisa para confirmar el diagnóstico de dermatomiositis y excluir otras causas de debilidad muscular o erupción cutánea. Sin embargo, elegir el músculo correcto para una biopsia es crucial para evitar un diagnóstico perdido. La biopsia muscular debe obtenerse en músculos débiles identificados por examen físico o

contralaterales a los músculos anormales, identificados por electromiografía. Se debe obtener una biopsia muscular de pacientes con sospecha de dermatomiositis pero que carecen de los hallazgos cutáneos característicos.

De manera similar, los pacientes que tienen las manifestaciones cutáneas características de la dermatomiositis pero que carecen de debilidad muscular deben someterse a un procedimiento de biopsia de piel.

a. Biopsia muscular

La biopsia muscular a menudo muestra los siguientes hallazgos, que pueden ser diagnósticos:

- Infiltrado inflamatorio perivascular y perimisial: el infiltrado en la dermatomiositis se concentra alrededor de las regiones perivascular e interfascicular y consta de células B, células auxiliares T CD4+, macrófagos y células dendríticas plasmocitoides. A diferencia de la polimiositis, las células T CD8+ y las células NK rara vez están presentes.
- Atrofia perifascicular: la atrofia de las fibras musculares, especialmente alrededor de la periferia de los fascículos, es una característica histopatológica distintiva de la dermatomiositis. Se pueden observar fibras musculares en degeneración y regeneración en la región perifascicular.
- Microangiopatía: la lesión de los vasos sanguíneos intramusculares toma la forma de depósitos de inmunoglobulina y complemento (complejo de ataque de membrana C5b-C9) en los capilares del endomisio. Se puede observar una densidad capilar reducida e hiperplasia endotelial.⁽²⁶⁾

b. Biopsia de piel

Los hallazgos de la biopsia de piel en la dermatomiositis son similares a los encontrados en el lupus eritematoso sistémico. Los hallazgos típicos incluyen cambios vacuolares de la capa basal, aumento del infiltrado linfocítico y aumento del depósito de mucina en la dermis.⁽²⁷⁾

Otras investigaciones

Otras investigaciones de laboratorio de referencia incluyen un hemograma completo con diferencial, creatinina, pruebas de función hepática y marcadores inflamatorios como la tasa de sedimentación de eritrocitos (ESR) y la proteína C reactiva (CRP). La VSG en la dermatomiositis suele ser normal o puede estar ligeramente elevada. La hormona estimulante de la tiroides (TSH) sérica puede ordenarse para descartar hipotiroidismo. Se puede ordenar una electrocardiografía (ECG) para buscar anomalías en la conducción que podrían ser subclínicas.⁽²⁸⁾

Se pueden realizar pruebas de función pulmonar para evaluar la gravedad de la afectación pulmonar. Los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial muestran un defecto restrictivo en las pruebas de función pulmonar con capacidad vital forzada (FVC) reducida, capacidad pulmonar total (TLC) reducida y capacidad de difusión disminuida. Los pacientes con debilidad de los músculos respiratorios también mostrarán un patrón restrictivo, pero pueden tener una capacidad de difusión normal.

Investigaciones por malignidad. Los pacientes con dermatomiositis corren el mayor riesgo de tener una neoplasia maligna subyacente durante los primeros cinco años del diagnóstico. Por lo tanto, todos los pacientes deben someterse a un examen de detección de cáncer apropiado para la edad y el sexo en el momento del diagnóstico, independientemente de si tienen o no síntomas específicos. Las pruebas iniciales de malignidad pueden incluir colonoscopia (o prueba de sangre oculta en heces), análisis de orina, mamografía y pruebas de Papanicolaou. Las mujeres con alto riesgo de cáncer de ovario deben someterse a exámenes de detección, con mediciones seriadas de CA-125 y ultrasonido transvaginal. No hay consenso sobre la frecuencia y la extensión de la detección del cáncer en los pacientes con dermatomiositis. Los estudios anteriores recomiendan que no se realicen evaluaciones extensas para detectar neoplasias malignas aparte de la anamnesis, el examen físico y las pruebas de laboratorio básicas. Sin embargo, evidencia más reciente indica que las pruebas a ciegas con tomografía computarizada del tórax, el abdomen y la pelvis en pacientes asintomáticos pueden ser valiosas para detectar neoplasias malignas ocultas.

Conclusiones

La dermatomiositis es una afección rara de las miopatías inflamatorias idiopáticas y se maneja mejor con un equipo multidisciplinario e incluso puede requerir una derivación a un centro de atención terciaria. Todos los médicos deben ser capaces de reconocer la presentación típica de la dermatomiositis, ya que la mayoría de los pacientes acuden inicialmente a un reumatólogo, internista, médico de familia o pediatra, según su edad.

Las principales características clínicas incluyen debilidad muscular progresiva simétrica predominantemente proximal. Los hallazgos de laboratorio incluyen creatina cinasa elevada, autoanticuerpos en suero e infiltrados inflamatorios en la biopsia muscular. Puede implicar una erupción cutánea característica. Puede presentarse con afectación extramuscular. El factor causal es la activación agnogenica del sistema inmunitario, que conduce a ataques inmunológicos sobre las fibras musculares y los capilares del endomisio. Se pueden distinguir de otras MII mediante una historia clínica, un examen físico y una evaluación de laboratorio completos, y el cumplimiento de criterios de diagnóstico y estándares de clasificación específicos y actualizados.

Un aspecto muy interesante es el riesgo de desarrollo de neoplasia que tienen los pacientes con dermatomiositis. Respecto a esta situación queda claro que las personas que padecen esta enfermedad tienen un mayor riesgo de desarrollo de una neoplasia y si bien no hay marcadores clínicos o biológicos claros de la presencia de ésta, es posible que en un futuro próximo se pueda disponer de autoanticuerpos que puedan desempeñar este importante papel.

Referencias bibliográficas

1. Mariampillai K, Granger B, Amelin D, Guiguet M, Hachulla E, Maurier F, et al. Development of a New Classification System for Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Clinical Manifestations and Myositis-Specific Autoantibodies. *JAMA Neurol.* 2018;75:1528-37.
2. Shu Y, Christopher Ch, Zhe L. Polymyositis and dermatomyositis – challenges in diagnosis and management, *Journal of Translational Autoimmunity.* 2019;2. 100018, ISSN 2589-9090, <https://doi.org/10.1016/j.jtauto.2019.100018>
3. Kamperman RG, van der Kooi AJ, de Visser M, Aronica E, Raaphorst J. Pathophysiological

Mechanisms and Treatment of Dermatomyositis and Immune Mediated Necrotizing Myopathies: A Focused Review. *Int. J. Mol. Sci.* 2022;23:4301. <https://doi.org/10.3390/ijms23084301>

4. Ahmed M, Machado PM, Miller A. Targeting protein homeostasis in sporadic inclusion body myositis. *Sci Transl Med.* 2016;8:331ra41.
5. Allenbach Y, Mammen AL, Benveniste O, Stenzel W. Immune-Mediated Necrotizing Myopathies Working Group. 224th ENMC International Workshop: Clinico-sero-pathological classification of immune-mediated necrotizing myopathies Zandvoort, The Netherlands, 14-16 October 2016. *Neuromuscul. Disord.* 2018;28, 87-99
6. Hoogendijk JE. 119th ENMC international workshop: trial design in adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands, *Neuromuscul. Disord.* 2004;14 (5):337-45.
7. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis, *Lancet.* 2003;362 (9388) 971-82.
8. Castro C, Gourley M. Diagnosis and treatment of inflammatory myopathy: issues and management. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2012;4(2):111-20.
9. Mammen AL, Allenbach Y, Stenzel W, Benveniste O. ENMC 239th Workshop Study Group. 239th ENMC International Workshop: Classification of dermatomyositis, Amsterdam, the Netherlands, 14-16 December 2018. *Neuromuscul. Disord.* 2020;30:70-92.
10. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases, *N. Engl. J. Med.* 2015;372 (18):1734-47.
11. Satoh M, Tanaka S, Ceribelli A, Calise SJ, Chan EK. A Comprehensive Overview on Myositis-Specific Antibodies: New and Old Biomarkers in Idiopathic Inflammatory Myopathy. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017;52(1):1-19.
12. Briani C, Doria A, Sarzi-Puttini P, Dalakas MC. Update on idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmunity.* 2006;39(3):161-70.
13. Gerami P, Schope JM, McDonald L, Walling HW, Sontheimer RD. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(4):597-613.
14. Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, Aggarwal R, Holmqvist M, Christopher L, Mammen AL, Miller FW. Idiopathic inflammatory myopathies. *Nat. Rev. Dis. Primers.* 2021;7:86.

15. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellekjær L, Airio A, Evans SR, Felson DT. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: A population-based study. *Lancet*. 2001; 357:96-100.
16. Callen J. When and how should the patient with dermatomyositis or amyopathic dermatomyositis be assessed for possible cancer? *Arch Dermatol*. 2002;138:969-71.
17. Schmidt J. Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies. *J. Neuromuscul*. 2018;5:109-29.
18. Tanboon J, Uruha A, Stenzel W, Nishino I. (2020). Where are we moving in the classification of idiopathic inflammatory myopathies? *Curr. Opin. Neurol*. 33, 590-603.
19. Adler BL, Christopher-Stine L. Triggers of inflammatory myopathy: insights into pathogenesis. *Discov Med*. 2018;Feb;25(136):75-83
20. Kimyai A, Tausk FA, Nousari HC. A patient with dermatomyositis and linear streaks on the back. *Arch Dermatol*. 2000;136:665-70.
21. Polo I, Medina S, Trasobares L, Bohórquez C. Manifestaciones cutáneas de las enfermedades reumatológicas. *Medicine*. 2017;12(26):1520-9. DOI:10.1016/j.med.2017.01.013
22. Callen JP. Cutaneous manifestations of dermatomyositis and their management. *Curr Rheumatol Rep*; 2010;12:192.
23. Scrivener Y, El Aboubi-Kuhne, Marquart-Elbaz C, Cribier B. Diagnostic d'un oedème orbito-palpebral. *Ann Dermatol Venereol*. 1999;126:844-8.
24. Restrepo LF, Medina F, Molina MP. Manifestaciones cutáneas de la dermatomyositis. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2020;18: 18-24.
25. Bielsa I. Dermatomiositis. *Reumatol Clin*. 2009;5(5):216-22.
26. Vattemi G, Mirabella M, Guglielmi V, Lucchini M, Tomelleri G, Ghirardello A, Doria A. Muscle biopsy features of idiopathic inflammatory myopathies and differential diagnosis. *Auto Immun Highlights*. 2014;5(3):77-85.
27. Smith ES, Hallman JR, DeLuca AM, Goldenberg G, Jorizzo JL, Sanguenza OP. Dermatomyositis: a clinicopathological study of 40 patients. *Am J Dermatopathol*. 2009;31(1):61-7.
28. Fredi, M, Cavazzana I, Franceschini F. The clinico-serological spectrum of overlap myositis. *Curr. Opin. Rheumatol*. 2018;30, 637-43.

Conflicto de interés

Los autores no refieren conflicto de interés.

Contribución de los autores

Génesis Leonor Barba Carrillo: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Denisse Alexandra Sarabia Solís: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción y revisión final del manuscrito.

Allison Marian España Riquero: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, redacción y revisión final del manuscrito.

Cindy Nicole Salazar Díaz: participó en la concepción de la investigación, búsqueda de información, procesamiento de la información, redacción.