

Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina

División de estudios de posgrado e investigación

**Secretaría de Salud del Distrito Federal
Dirección de educación e investigación
Subdirección de posgrado e investigación
Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua”**

Curso universitario de especialización en Dermatología

Prevalencia de manifestaciones cutáneas en pacientes ambulatorios con dermatomiositis en la clínica de enfermedades colágeno- vasculares del Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua” de la Ciudad de México

Trabajo de investigación

**Presentado por: Dra. Halyd Yoseff Ríos
Para obtener el diploma de Especialista en Dermatología**



**Director:
Asesores De Tesis:**

**Dr. Fermín Jurado Santa Cruz
Dra. Virginia Martínez Estrada
Dr. Fermín Jurado Santa Cruz
Dra. María Luisa Peralta Pedrero**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Prevalencia de manifestaciones cutáneas en pacientes ambulatorios con dermatomiositis en la clínica de enfermedades colágeno- vasculares del Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua” de la Ciudad de México.

Dra. Halyd Yoseff Ríos

Vo. Bo.

Dr. Fermín Jurado Santa Cruz

Profesor Titular del curso de Especialización en Dermatología

Vo. Bo.

Dr. Antonio Fraga Mouret

Director de Educación e Investigación

**PREVALENCIA DE MANIFESTACIONES CUTÁNEAS EN PACIENTES
AMBULATORIOS CON DERMATOMIOSITIS EN LA CLÍNICA DE
ENFERMEDADES COLÁGENO- VASCULARES DEL CENTRO
DERMATOLÓGICO “DR. LADISLAO DE LA PASCUA” DE LA CIUDAD DE
MÉXICO**

Vo. Bo.

Dra Virginia Martínez Estrada

Asesor de tesis.

Vo. Bo.

Dr. Fermín Jurado Santa Cruz

Asesor de tesis/ Director del Centro

Vo. Bo.

Dr. Daniel Alcalá Pérez

Jefe de Enseñanza e Investigación

DEDICATORIA

Esta tesis está dedicada a todos aquellos pacientes que, habiendo querido ser doblegados por el demonio de la autoinmunidad, han luchado y se han dejado en manos de los médicos para restablecer su homeostasis.

Dedico esta tesis también a todos los médicos que de ella quieran aprender, ya que el objetivo de la misma es la enseñanza de la observación y el estudio de la piel para el beneficio del paciente.

AGRADECIMIENTOS

A la medicina, esta gran carrera, que ha sido mi compañera, maestra y verdugo a lo largo de tantos años de mi vida.

A mis pacientes, que me han contagiado de sus ganas de vivir y han contribuido a engrandecer mis conocimientos y mi espíritu.

A mi mamá por su amor y ternura que han acompañado cada uno de mis pasos.

A mi papá por darme el impulso diario para lograr mis metas.

A mi hermana, mi mejor amiga, gracias por tu compañía, cariño y por creer y confiar en mí.

A Miguel, mi gran cómplice, mi inspiración y motivo de querer continuar y crecer día a día.

A Raúl, Berenice, Bárbara, Gabriela y Carolina, gracias por su camaradería, sin ustedes no hubiera logrado llegar a donde estoy.

A mis maestros, por dejarme ser parte de sus enseñanzas y compartir sus conocimientos conmigo.

A mis amigos y compañeros residentes, con todo mi cariño.

INDICE

1. Antecedentes-----	1
1.1 Definición-----	
1.2 Historia-----	
1.3 Clasificación-----	
1.4 Epidemiología-----	
1.5 Fisiopatología Y Etiología-----	
1.6 Cuadro Clínico Dermatomiositis Primaria Idiopática Del Adulto-	
1.6.1 Manifestaciones Cutáneas -----	
1.6.2 Manifestaciones No Cutáneas-----	
1.7 Técnicas Diagnósticas-----	
1.8 Pronóstico-----	
1.9 Tratamiento-----	
2. Planteamiento del problema-----	32
3. Pregunta de Investigación-----	33
4. Hipótesis-----	33
5. Justificación-----	33

6. Objetivos

6.1 Objetivo general----- 34

6.2 Objetivos secundarios----- 35

7. Material y métodos

7.1 Tipo de estudio-----37

7.2 Diseño del estudio-----37

7.3 Definición del universo-----37

7.3.1 Criterios de inclusión-----37

7.3.2 Criterios de exclusión-----37

7.4 Definición de las variables estudiadas-----38

7.5 Descripción general del estudio-----51

7.6 Procesamiento estadístico-----52

8. Aspectos éticos y de bioseguridad-----54

9. Aspectos logísticos

9.1 Cronograma-----55

9.2 Recursos Humanos-----55

9.3 Recursos Materiales-----55

9.4 Recursos Físicos-----	56
10. Resultados-----	57
11. Discusión-----	63
12. Anexos: hoja de registro del comité de ética e investigación “dr. Alcalá”	
13. Referencias bibliográficas-----	94

1. MARCO TEÓRICO

1.1 Antecedentes

DEFINICIÓN

Las miopatías idiopáticas inflamatorias (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes genéticamente determinadas que afectan principalmente la piel y el músculo esquelético, resultando en una enfermedad cutánea altamente sintomática y/o en debilidad del músculo esquelético.¹

A este grupo de enfermedades corresponden la dermatomiositis (DM), la polimiositis (PM), y la miositis de cuerpos de inclusión (MCI).^{2,3}

La DM es una de las miopatías idiopáticas inflamatorias más frecuente (alrededor del 37% del total de las MII) y, sin duda, la que le compete mayormente al dermatólogo.

Su etiología es desconocida, pero se sabe que tiene un fondo genético. Es una enfermedad cosmopolita que predomina en el género femenino con una relación de 2:1. En cuanto a la edad de presentación, tiene una distribución bimodal, con un primer pico de los 5 a los 14 años, y un segundo de los 45 a los 65.^{4,5,6,7.}

HISTORIA

La enfermedad fue descrita desde 1886 por clínicos alemanes, pero quien acuñó el término de polimiositis fue E. Wagner en 1886 y el de dermatomiositis H. Unverricht en 1891; una asociación con neoplasias se publicó en 1916 y la asociación causal se describió en 1935. Fue hasta 1975 que Bohan y Peter

propusieron los primeros criterios para el diagnóstico de dermatomiositis^{8, 9, 10, 11,}
12

CLASIFICACIÓN

Bohan y Peter en el año de 1975, propusieron los primeros criterios para el diagnóstico de dermatomiositis (cuadro 1) y la clasificaron como se muestra en el cuadro 2.¹²

Existen otras clasificaciones, como las de Tanimoto y Targoff que para realizar el diagnóstico de DM requieren los hallazgos de la resonancia magnética y los autoanticuerpos circulantes (cuadro 3).¹³

Actualmente la dermatomiositis, las miopatías y los síndromes que las acompañan tienen una clasificación diferente, que se muestra en el cuadro 4.¹⁴

Cuadro 1. Criterios diagnósticos de Dermatomiositis propuestos por Bohan y Peter.

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

Diagnóstico	Número de criterios
Definitivo	4 criterios de 5
Probable	3 criterios de 5
Posible	2 criterios de 5

Obtenido de: Bohan A, Peter JB. New England Journal of Medicine 1975; 292: 344 -347; 403-407

Cuadro 2. Clasificación de Bohan y Peter 1975.

I	Polimiositis idiopática primaria
II	Dermatomiositis idiopática primaria
III	DM/PM asociada a neoplasias malignas
IV	DM/PM juvenil o de la infancia
V	DM/PM con síndromes de sobreposición

Obtenido de: Bohan A, Peter JB. New England Journal of Medicine 1975; 292: 344 -347; 403-407

Cuadro 3. Diferentes criterios diagnósticos de miopatías inflamatorias.

Criterios Bohan y Peter	Criterios Targoff	Criterios Tanimoto
1. Debilidad muscular proximal Simétrica	1. Debilidad muscular proximal simétrica	1. Debilidad muscular proximal Simétrica
2. Elevación de enzimas musculares	2. Elevación de enzimas musculares	2. Elevación de enzimas musculares
3. EMG anormal	3. EMG anormal	3. EMG anormal
4. Anomalías biopsia muscular	4. Anomalías biopsia muscular	4. Anomalías biopsia muscular
5. Erupción cutánea típica de DM	5. Rash cutáneo típico DM	5. Rash cutáneo típico DM
	6. Un Ac específico de miositis	6. Dolor muscular
	7. RM, sustituye criterio 1 o 2	7. Anti-Jo1
		8. Artralgia o artritis no destructiva
		9. Signos inflamatorios sistémicos

Diagnóstico definitivo según Bohan y Peter: los primeros cuatro para polimiositis y todos para dermatomiositis; criterios de Targoff: cualquiera de los cuatro primeros criterios y la RM sustituye criterio 1 y 2, para polimiositis; se requieren cuatro criterios y dermatomiositis: cuatro criterios mas exantema.

EMG: electromiografía; DM: dermatomiositis; RM: resonancia magnética.

Obtenido de: Restrepo JP, Medina LF, Molina MP. Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis. Rev Asoc Colomb. Dermatol. 2010;18: 18-24.

Cuadro 4. Clasificación de dermatomiositis.

1. Miopatías inflamatorias idiopáticas	
Tipo I.	Polimiositis primaria idiopática.
Tipo II.	Dermatomiositis primaria idiopática.
Tipo III.	Polimiositis o dermatomiositis asociado con tumor maligno.
Tipo IV.	Dermatomiositis juvenil.
Tipo V.	Polimiositis o dermatomiositis relacionada con otra enfermedad colágeno vascular.
Tipo VI.	Dermatomiositis amiopática.

2. Otras formas de miopatía inflamatoria.

- Miositis asociadas con eosinofilia.
- Miositis ossificans.
- Miositis localizada o focal.
- Miositis de células gigantes.

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

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

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

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

Obtenido de: Dourmishev, Dourmishev. Dermatomyositis: Advances in Recognition, Understanding and Management, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009

La DM puede manifestar un gran espectro clínico en sus variedades de presentación. En el cuadro 5 se presentan algunas de las DM con ausencia ya sea del componente miopático o dermatopático⁵.

Desafortunadamente, debido a que los criterios diagnósticos de Bohan y Peter para el diagnóstico de la DM se han utilizado en la mayoría de los estudios y la afección muscular es un criterio necesario para el diagnóstico, los pacientes con DM hipomiopática (DMH) y amiopática (DMA) a menudo quedan excluidos de las investigaciones.¹⁵

Cuadro 5. Dermatomiositis con ausencia del componente miopático o del dermatopático.

1. Dermatomiositis adermatopática	Pacientes con debilidad muscular que resulta una miositis típica de dermatomiositis a la histopatología y/o la microscopía electrónica, pero sin evidencia clínica de cambios cutáneos típicos de dermatomiositis.
2. Dermatomiositis amiopática (antes <i>Dermatomiositis sin miositis</i>)	Pacientes con dermatomiositis y manifestaciones cutáneas típicas de dermatomiositis clásica (confirmadas por biopsia) por 6 meses o más, pero sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal y sin anormalidades séricas de las enzimas musculares. En otros estudios paraclínicos que midan la actividad muscular, los resultados deben estar en límites normales (si son positivos o anormales, clasificar como "dermatomiositis hipomiopática"). Los criterios de exclusión de dermatomiositis amiopática son: <ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento con inmunodepresores 2 meses consecutivos o más en los primeros 6 meses tras iniciada la afección cutánea • Uso de medicamentos capaces de producir cambios cutáneos similares a los de dermatomiositis (p. ej. hidroxiurea) al inicio de la enfermedad en piel.
3. Dermatomiositis cutánea	Patrón clínicopatológico de cambios cutáneos visto únicamente en dermatomiositis (sinónimo: lesiones patognomónicas de dermatomiositis).
4. Dermatomiositis hipomiopática	Designa pacientes con dermatomiositis cutánea sin evidencia clínica de miopatía por 6 meses o más; quienes en las enzimas musculares séricas, en electrofisiología, y/o en la evaluación radiológica se encuentran con evidencia subclínica de miositis. Se aplican los mismos criterios de exclusión enlistados en la dermatomiositis amiopática.
5. Dermatomiositis postmiopática	Subgrupo de pacientes con dermatomiositis clásica en los que después de que la actividad de su enfermedad ha disminuido en piel y músculo por la terapia inmunosupresora, experimentan empeoramiento, principalmente en la piel.
6. Dermatomiositis premiopática	Pacientes con lesiones patognomónicas de dermatomiositis en piel, sin debilidad muscular por menos de 6 meses

Obtenido de 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: 597-613.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia se sitúa entre 0.5 a 9 casos por millón de personas y la prevalencia entre 10 a 60 casos por millón; la incidencia de DM juvenil es de 1 a 3.2 por millón. Predomina en mujeres de 1.5-2:1 con respecto a los hombres, llegando a 1:1 en ancianos y en casos asociados a malignidad.^{17, 18}

Tiene 2 picos de incidencia de presentación; de los 10 a los 15 años y de los 45 a los 60. La DM juvenil se presenta con igual distribución bimodal de los 5 a los 9 años de edad y de los 10 a los 14, con predominio en la raza negra.^{18, 19}

En el Centro Dermatológico Pascua, de 1982 a 2011, se han diagnosticado 265 casos de DM; 220 mujeres y 45 hombres, de los cuales 225 corresponden a DM del adulto y 40 a DM juvenil.¹⁹

FISIOPATOLOGÍA Y ETIOLOGÍA

Tempranamente en la DM sobre todo en las capas externas de los fascículos hay lisis de células endoteliales de los capilares endomisiales mediada por activación de complemento y formación de complejos de ataque a membrana, lo que lleva a destrucción capilar e isquemia muscular que resulta en atrofia perifascicular. Los capilares restantes se dilatan para compensar el proceso isquémico.¹⁶

Además se activa IFN-g, IFN a/b y se reclutan células T CD4+, B, macrófagos y pueden observarse células dendríticas plasmocitoides y centros tipo germinales.¹⁶

El autoanticuerpo anti-Mi-2 se ha encontrado por inmunología en fibras perifasciculares y en el músculo en regeneración, confirmando que estas fibras se

están regenerando y que este autoanticuerpo puede jugar un rol en la estabilidad de la miofibrilla durante la regeneración. ¹⁶

La molécula de adhesión KAL-1 disminuye significativamente en pacientes con DM que mejoran después del tratamiento y aumenta por TGF- β , sugiriendo que induce fibrosis. ¹⁶

La etiología actualmente es desconocida. Existen teorías sobre la interacción de agentes físicos, químicos, neoplásicos y/o infecciosos que, sobre un territorio genético predispuesto, provocan alteraciones autoinmunitarias. ²⁰

Los factores genéticos brindan susceptibilidad para la DM. El haplotipo 8.1 ha sido asociado fuertemente con enfermedades autoinmunes. La DM clásica se asocia específicamente con HLA B8, DR3 y DRw52; la DM juvenil a HLA DRB1*0501, los anticuerpos antisintetasa con HLA DR3 y DRw52 y las variantes de los polimorfismos del factor de necrosis tumoral 308A y del antagonista del receptor de interleucina 1 con la fotosensibilidad de la DM. ^{1, 21}

Los interferones α y β se encuentran elevados en tejidos de pacientes con dermatomiositis, pudiendo provocar lesión tisular directa. ²¹

Los factores ambientales son importantes desencadenantes de la enfermedad. La radiación ultravioleta (RUV) provoca apoptosis y exposición de autoantígenos en el exterior de la célula; favoreciendo así la pérdida de la autotolerancia periférica e iniciando la cascada de autoinmunidad. Es posible entonces que la proximidad al ecuador sea un factor de riesgo, dada la mayor exposición a RUV. ^{1, 21, 22}

En cuanto a la época del año, hay quienes refieren un pico de la DM en primavera y otros en el invierno (probablemente asociados a la mayor predisposición a infecciones por virus coxackie, echo y retrovirus).^{1, 21, 23, 24, 25}

Dentro de los medicamentos que pueden causar DM se encuentran los esteroides y las estatinas (en especial en combinación con fibratos o ácido nicotínico), la D-penicilamina, la cloroquina, la ciclosporina y la colchicina o bien, todo fármaco que de manera aislada la induzca por reacciones idiosincráticas.²¹

El cáncer puede considerarse un predisponente para el desarrollo de DM debido a que altera la autotolerancia; no se sabe si los antígenos tumorales producen autoanticuerpos que dan reacción cruzada con componentes del músculo o si el tumor produce sustancias que provocan necrosis e inflamación de la miofibrilla o bien, si la asociación se debe a que la neoplasia y la miositis tienen una fisiopatogenia común. De cualquier manera, la asociación de DM con cáncer sucede en un promedio de 25% en la mayoría de los estudios de cohorte; por lo que debe buscarse intencionadamente cáncer ante el diagnóstico de DM.^{21, 26}

El cáncer es más común en mayores de 50 años. En el estudio realizado por Sang-Jun et al., la asociación con malignidad se encontró en 12.5% de los pacientes con DM del adulto, observando cáncer de ovario y cervicouterino en 3 de 48 pacientes adultos y nasofaríngeo en 2 de 48.²⁶

Las miopatías inflamatorias en aproximadamente 20% de los pacientes se asocian con otras enfermedades del tejido conectivo como esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo, síndrome de Sjögren, lupus eritematoso sistémico,

artritis reumatoide y síndrome de sobreposición. En el estudio de Sang- Jun et al realizado en 2009 se encontró síndrome de sobreposición en 12.5% de los pacientes con DM juvenil y en 22.9% del adulto.²⁶

CUADRO CLÍNICO DERMATOMIOSITIS PRIMARIA IDIOPÁTICA DEL ADULTO

A. Manifestaciones cutáneas: Se dividen en patognomónicas, características y compatibles.

Manifestaciones patognomónicas

1. Pápulas de Gottron: Son lesiones de aspecto papular violáceas en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas o en otras superficies de extensión como codos y rodillas.^{6, 27, 28}
2. Signo de Gottron. La topografía es en codos y rodillas, se advierte únicamente como eritema o placas eritematoescamosas.^{6, 27, 28}
3. Eritema en heliotropo. Son manchas eritemato-violáceas periorbitales; o bien, edema periorbitario.^{6, 27, 28}

Lesiones clínicas características

1. Hipertrofia cuticular. Principalmente en las manos, se puede acompañar de telangiectasias periungueales. (Algunos autores no la consideran característica; se presentan en el Lupus y en la Esclerodermia).^{28, 29}
2. Exantema maculo-papular. Numerosas lesiones de aspecto papular que asientan en una base eritematosa, de distribución simétrica en el tronco superior (región posterior: signo del chal, región anterior: signo de la V del escote) y en las

caras externas y proximales de las extremidades (signo de la pistola o las chaparreras).^{14, 27, 28}

3. Manos de mecánico. Hiperqueratosis confluyente con hiperpigmentación bilateral y simétrica en palmas y dedos. Su presencia sugiere síndrome antisintetasa, constituido por autoanticuerpos antisintetasa, fiebre, poliartritis erosiva, “mano de mecánico”, fenómeno de Raynaud y enfermedad pulmonar intersticial.^{28, 29}

Lesiones compatibles

1. Poriqulodermia atrófica vascular. Eritema circunscrito violáceo con telangiectasias, cambios en la pigmentación y atrofia asimétrica en mejillas, cuello, V del escote, hombros, espalda y cadera.^{14, 27}

2. Calcinosis cutis. Neoformaciones subcutáneas o dérmicas prominentes, pétreas, en “palomitas de maíz”, que en ocasiones provocan ulceración suprayacente que no cierra con facilidad. Se presenta predominantemente en sitios de trauma (codos, rodillas, regiones flexoras de los dedos o las nalgas).^{27, 30}

La calcinosis se presenta con mayor frecuencia en la DM juvenil (Según Sang-Jun et al. -2009- hasta en 40%), presentándose mayormente entre 1 y 20 años del inicio de la enfermedad. Se han identificado cuatro patrones diferentes de calcinosis: 1) placas o neoformaciones superficiales confinadas a la piel o al tejido celular subcutáneo, 2) depósitos que se extienden hasta el músculo o en la fascia de músculos y tendones y 3) un extenso y duro depósito de calcio que cubre toda la superficie corporal.^{26, 30}

En el Cuadro 6 se muestra un resumen de las manifestaciones cutáneas de la Dermatomiositis ya mencionadas.

Cuadro 6. Manifestaciones cutáneas de Dermatomiositis

Patognomónicas	Características	Compatibles	Menos comunes
Pápulas de Gottron	Exantema máculo-papular	Calcinosis cutis	Edema facial
Signo de Gottron	<ul style="list-style-type: none"> • Signos del chal/V/funda de la pistola 	Poiquilodermia	Paniculitis
Eritema en heliotropo	Telangiectasias periungulares		Vasculitis cutánea
	Manos de mecánico		Eritrodermia
	Hipertrofia cuticular		Alopecia

Modificado de Restrepo JP, Medina LF, Molina MP. Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis. Rev Asoc Colomb. Dermatol. 2010;18: 18-24.

En pacientes con DM también puede observarse fotosensibilidad, como lo demostró Cheong, quien por otra parte, descubrió que la exposición a la radiación ultravioleta (RUV) no está involucrada en la formación de las lesiones de DM aunque éstas se producen en áreas fotoexpuestas; y que la RUV puede provocar o empeorar las lesiones cutáneas e incluso exacerbar la miositis.^{6, 27, 31, 32}

Con menos frecuencia se observan eritema malar, fenómeno de Raynaud, vasculitis cutánea, lesiones en piel cabelluda (eritema, lesiones eritematoescamosas, lesiones atróficas, alopecia difusa), ampollas o vesículas, paniculitis, ictiosis adquirida, infiltración mucinosa y papulosis atrófica maligna, entre otros.^{6, 27, 31, 33}

En un estudio realizado con pacientes de asiáticos de China, Malasia e India, se obtuvieron resultados sobre la frecuencia de observación de ciertas manifestaciones clínicas de la DM y de su asociación con cáncer. En este estudio se incluyeron 68 pacientes con diagnóstico de “dermatomiositis del adulto” basándose en la presencia de manifestaciones cutáneas clásicas con una biopsia muscular consistente. Su muestra incluyó a 47 pacientes del sexo femenino y 21 del sexo masculino, con una relación mujer: hombre de 2.2:1. La edad de estos pacientes fue de los 13 a los 83 años, con una media de 50 años. El tiempo de evolución de la enfermedad al momento del diagnóstico fue del mes a los 47 meses, con una media de 6.3 meses. En dicho estudio, encontraron como manifestaciones clínicas más frecuentes a las pápulas de Gottron y al signo de Gottron en 72.1%, eritema en áreas fotoexpuestas en 70.8% y eritema en heliotropo en 57.4%. Otros signos cutáneos encontrados fueron las telangiectasias

periungueales en 51.5% y la poiquilodermia en 47.1%, seguidos de las excoriaciones y el rascado en 44.1%, el eritema malar en 26.5%, la alopecia y las lesiones vasculíticas en 17.6% y la hiperplasia cuticular en 16.2%. Dos pacientes presentaron calcinosis y uno lesiones vesículoampollosas.³⁴

En el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición “Salvador Zubirán” de la Ciudad de México en 2007, se realizó un estudio en pacientes hospitalizados en el cual se determinaron las manifestaciones cutáneas, el curso clínico y la asociación con malignidad de los pacientes con DM. En dicho estudio se revisaron los expedientes de todos los pacientes con diagnóstico de miopatía idiopática inflamatoria y de ellos se seleccionaron aquellos que tuvieran especificado el diagnóstico de dermatomiositis; obteniéndose un total de 73 pacientes con dicho diagnóstico. En los pacientes que estudiaron, encontraron una relación del sexo femenino con el masculino de 2:1. La edad media de los pacientes que incluyeron en su estudio fue de una media de 34 + 15 años. En dicho estudio, se observó una incidencia de malignidad de 8.2%. La respuesta al tratamiento en esta serie de pacientes fue de 90% con una mortalidad del 11%, principalmente debida a infecciones. Dentro de las manifestaciones cutáneas que hallaron con más frecuencia, se encuentran el eritema en 51% de los pacientes, las pápulas de Gottron en 35.2%, el eritema en heliotropo en 34% y la fotosensibilidad en 25%; dentro de los signos cutáneos observados con menor frecuencia se encontraron el exantema máculopapular en 22.7%, el signo del chal o de la V del escote en 20%, el prurito en 14%, la alopecia en 12.5%, la pigmentación en 10.2%, la calcinosis en 4.5% y las úlceras orales en 5.7%.³⁵

En el estudio realizado por Klein et al en 2007 se encontró mayor porcentaje de presentación de las pápulas de gottron en los pacientes con DM amioipática (DMA) y con DM hipomioipática (DMH) sobre aquellos con DM clásica (DMC). El signo de gottron predominó en los pacientes con DMH, al igual que el eritema facial, el signo de la V del escote y el del chal. El exantema maculopapular se presentó con mayor predominancia en aquellos con DMA que en los pacientes con DMC, mostrando significancia estadística ($p < 0.029$).¹⁵

B. Manifestaciones no cutáneas

La dermatosis frecuentemente precede a la afección muscular por semanas o meses. El paciente típico con DM tiene debilidad muscular de la cintura pélvica y la escapular con una miositis indistinguible clínicamente de aquella de la polimiositis. Cabe mencionar que tempranamente la dermatosis y la elevación de las enzimas musculares pueden ser las únicas manifestaciones de DM; en el estudio de Sang- Jun et al se encontró que la DM precedió a la afección muscular en 6 de 16 pacientes con DM juvenil y en 23 de 48 con DM del adulto.²⁶

Rockerbie y colaboradores encontraron que 84% de los pacientes presentaban debilidad muscular en los seis meses posteriores al comienzo de la erupción cutánea y 28% tenía compromiso muscular y cutáneo simultáneamente^{13, 36}.

En el estudio realizado en 2010 en pacientes asiáticos, se determinó la afección muscular, encontrándose 55.9% de los pacientes con debilidad muscular proximal, de éstos el 63.1% presentó elevación de las enzimas musculares o alteración en la electromiografía. 17.6% no tuvieron debilidad muscular por clínica, pero presentaron elevación de las enzimas musculares o alteración en la

electromiografía; 26.5% fueron verdaderamente amiopáticas; sin elevación de las enzimas musculares o alteración en la electromiografía. ³⁴

El dolor muscular difuso puede presentarse en menos del 30% de los pacientes.

La escala que nos ayuda a medir la fuerza muscular y con ello determinar la debilidad que puede presentar un paciente es la del Medical Research Council, establecida en 1981. Cuadro 7. ³⁷

Cuadro 7. Escala graduada de fuerza muscular según el Medical Research Council en 1981.

Fuerza muscular determinada clínicamente	
Grado 5	Fuerza muscular normal contra resistencia completa
Grado 4	Fuerza muscular reducida, la contracción muscular puede realizar un movimiento articular contra resistencia
Grado 3	Fuerza muscular reducida tanto que el movimiento articular solo puede realizarse contra la gravedad, sin la resistencia del examinador. Por ejemplo, la articulación del codo puede moverse desde extensión completa hasta flexión completa, comenzando con el brazo suspendido al lado del cuerpo
Grado 2	Movimiento activo que no puede vencer la fuerza de gravedad. Por ejemplo, el codo puede flexionarse completamente solo cuando el brazo es mantenido en un plano horizontal.
Grado 1	Esbozo de contracción muscular
Grado 0:	Ausencia de contracción muscular

Fuente: Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system, Memorandum no. 45, Her Majesty's Stationery Office, London, 1981.

Las artralgias o artritis simétrica, no deformante ni erosiva pueden presentarse hasta en 25% de las miopatías inflamatorias.¹³

El sistema gastrointestinal puede estar involucrado, con manifestaciones que van desde el reflujo gastroesofágico y disminución del vaciamiento gástrico, disfagia y dismotilidad esofágica, hipomotilidad intestinal, incontinencia rectal, hasta la perforación secundaria a vasculopatía. La disfagia se manifiesta en 15 a 50%, si es proximal se debe a compromiso de los músculos estriados de la faringe y del esófago; si es distal se relaciona con el compromiso del músculo no estriado y se presenta más frecuentemente en síndromes de superposición.^{13, 36}

La enfermedad pulmonar se presenta en 15 a 65% de las dermatomiositis; su presentación clínica puede variar desde la enfermedad pulmonar intersticial (en aproximadamente 30% de los pacientes con DM) tipo bronquiolitis, neumonía y daño alveolar difuso con tos y disnea; hasta neumonitis por aspiración, derrame pleural, hipertensión pulmonar y neumotórax espontáneo.^{13, 36, 38}

Se desconocen las tasas de incidencia de la asociación de DM paraneoplásica y enfermedad pulmonar intersticial en los pacientes en los que predomina la afección cutánea de la DM.¹⁵

Los defectos de conducción y del ritmo cardíaco son las manifestaciones cardíacas más frecuentes. Otras manifestaciones menos comunes son la insuficiencia cardíaca congestiva, derrame pericárdico, pericarditis y la enfermedad valvular. El compromiso cardíaco está asociado a mal pronóstico.^{13, 36}

TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS

1. Enzimas musculares. Se correlacionan con el estado clínico del paciente, e incluso pueden presentar alteraciones meses previos a cualquier sintomatología. La elevación de las transaminasas, la deshidrogenada láctica, la aldolasa, y más específicamente, la creatinfosfoquinasa (CPK), en su fracción MM, están estrechamente relacionadas con daño a musculo estriado. Se refiere por algunos autores, que los niveles elevados de CPK están relacionados con peor pronóstico, al asociarse con neoplasia y neumopatía. Los niveles de CPK pueden estar elevados hasta en 50 veces sus niveles normales si la patología se encuentra activa.^{39, 40, 41.}

Los exámenes de laboratorios muestran que las concentraciones de las enzimas musculares y hepáticas, como la CPK, aldolasa, AST (aspartato aminotransferasa), ALT (alanino transaminasa) y LDH (lactato deshidrogenasa), aumentan hasta en 50 veces su valor normal durante la reactivación de la enfermedad y disminuyen con el tratamiento exitoso.¹³

La elevación de la CPK suele preceder a la recaída muscular. La CPK no es una enzima específica de miopatías inflamatorias. Raramente, en el caso de debilidad muscular y biopsia anormal, las enzimas musculares pueden permanecer normales debido a la atrofia muscular producida por la enfermedad.¹³

2. Biopsia cutánea. La imagen histológica presenta a nivel de la epidermis hiperqueratosis, atrofia, acantosis, degeneración hidrópica de la capa basal y

engrosamiento de la membrana basal; en dermis, aumento de la vasculatura y depósitos de mucina. Dichos hallazgos no son específicos.³⁹

La histología y la inmunohistoquímica de la biopsia cutánea en la dermatomiositis es difícil de distinguir de la de LES (deposición de complejos inmunes y evidencia de activación del complemento en la unión dermo-epidérmica). El examen histológico de rutina detecta infiltrados de células mononucleares procedentes principalmente del linaje monocitos / macrófagos y linfocitos T CD4 + dispuestas perivascularmente en la dermis superficial.

La inmunohistoquímica revela componentes del complemento e inmunoglobulinas alineadas en las paredes capilares.⁴⁰

3. Biopsia muscular. En la dermatomiositis el diagnóstico raras veces es difícil si el paciente presenta la dermatosis característica y atrofia perifascicular en la biopsia muscular.¹⁶

En la histología de la DM encontramos atrofia de las fibras de tipo II, necrosis de regeneración con fibras hipertróficas, centralización del núcleo del sarcolema e infiltrado linfocítico alrededor de las fascias y los vasos. Las fibras musculares en la periferia del fascículo están atróficas, y los infiltrados de leucocitos (principalmente de linfocitos B y T CD4 +) se encuentran a nivel perifascicular y perivascular. Recordemos que dichos cambios se presentan en focos, por lo que podemos obtener una muestra sin alteraciones.^{13, 28}

La biopsia muscular es el método para confirmar una miopatía inflamatoria y en los pacientes que tienen dermatomiositis los distingue de aquellos con otras

miopatías inflamatorias. Para aumentar su rendimiento, se recomienda practicarla en un músculo con debilidad entre leve y moderada. A menudo, el vasto lateral del bíceps es una buena opción, pero cada caso debe individualizarse.^{13, 28}

4. Electromiografía. En las miopatías inflamatorias muestra potenciales pequeños y polifásicos de la unidad motora, fibrilación, ondas agudas positivas, actividad insercional y descargas repetitivas de alta frecuencia. Este estudio no distingue la miopatía inflamatoria de otras, como la tóxica o las hereditarias y puede ser normal en 10 a 15% de los casos.¹³

5. Resonancia magnética. Identifica los músculos afectados, sobre todo con la técnica de supresión grasa. En nuestro medio no está difundido su uso por la poca accesibilidad a la misma.

6. Autoanticuerpos: Entre 60 y 90% de los pacientes con polimiositis o dermatomiositis, tendrá anticuerpos antinucleares (ANA) positivos. Los patrones pueden variar de acuerdo con la especificidad antigénica. Anti-PM-Scl dará un patrón nucleolar, mientras que los anticuerpos contra Jo-1, PL-12, y Ku darán un patrón moteado.⁴²

Los anticuerpos específicos de miositis se presentan en el 25 al 40% de los pacientes con miositis. Se pueden dividir en tres grupos: anti-ARNt sintetasa (anti-Jo-1, anti-PL-7, anti-PL-12, y anti-DO-), anti-partícula de reconocimiento de señal (anti-SRP) y anti -Mi-2, un antígeno citoplásmico.⁴²

Los anticuerpos contra histidiltransferasa RNA sintetasa, llamado anti-Jo.1, reúnen el 75% de todas las sintetetasas, lo que es clínicamente útil ya que más del 80% de

los pacientes con DM con positividad para anticuerpos anti-Jo-1 desarrollan enfermedad pulmonar intersticial. Los anticuerpos contra SSA (Ro) se asocian también con la enfermedad pulmonar intersticial. Como sea, estos anticuerpos no son específicos de músculo y pueden no tener significado clínico.^{29, 42}

Dentro de los anticuerpos específicos están el anti aminoacil-ARNt sintetasa (dirigido contra la enzima que cataliza la unión del aminoácido con sus respectivos ARNt); los anti ARN de transferencia; los anticuerpos antiSRP contra partículas de reconocimiento de señales, que participan en el transporte de las proteínas al retículo endoplásmico (este último relacionado con afección cardiaca de la DM, mala respuesta a tratamiento y aumento en la mortalidad); los anticuerpos anti Mi-2 (los únicos dirigidos contra el núcleo y asociados con el signo del chal y la distrofia cuticular). Otros anticuerpos son el anti KJ (factor de translación) y el anti FER (factor de elongación 1 α).^{29, 39}

Entre los anticuerpos no específicos están los anticuerpos antinucleares (ANAs), así como los anticuerpos antirribonucleoproteína (Anti RNP), anti PM-Scl y anti Ku, que se asocian con síndrome de sobreposición.³⁹

Los anticuerpos Anti-SSA, anti-SSB y anti-Sm también pueden estar presentes.

Existen los llamados Síndromes definidos por autoanticuerpos en los que la presencia de un autoanticuerpo asociado a cierta manifestación de la dermatomiositis determina la respuesta al tratamiento y por lo tanto, el pronóstico. Dentro de ellos destacan el Síndrome Anti Mi2 que se asocia al signo de la “V” del escote o bien al signo del “chal” o a la hipertrofia cuticular, con buena respuesta al

tratamiento y pronóstico bueno; el síndrome anti – Jo-1 (antisintetasa), que se asocia a la presencia de manos de mecánico, artritis no erosiva simétrica, fenómeno de Raynaud y fiebre mayor a 38°C, con una respuesta moderada al tratamiento, asociado a complicaciones pulmonares y a una sobrevida de 70% a 5 años; y el síndrome anti-SRP de inicio agudo con pobre respuesta al tratamiento y asociado a complicaciones cardíacas y a un pronóstico malo, con sobrevida a 5 años de 25%. ^{14, 42}

Cuadro 8. Autoanticuerpos en polimiositis/ dermatomiositis

Antígeno	Naturaleza	Prevalencia en PM/ DM	Asociaciones
Hep-2 nucleo	Anti- ANA	40-50%	
Jo- 1	tRNA sintetasa	20%	Alta incidencia de enfermedad pulmonar intersticial
EJ, OJ, PL-7, PL-12	tRNA sintetasa	2-3%	
Mi- 2	Proteína nuclear	15-35% polimiositis 5-9% dermatomiositis	
SRP	Proteína de reconocimiento de señal	5% polimiositis 0% dermatomiositis	
PM- Sd	Complejo de la proteína nucleolar	8% polimiositis 25% sobreposición polimiositis/esclerodermia	
U1nRNP	Complejo del spliceosoma	4-17%	
SS-A (Ro)	Proteína asociada con RNA	16%	Enfermedad intersticial pulmonar
Ku	Proteína de unión al DNA	1%	Dermatomiositis con sobreposición de Síndrome de Sjögren o LES e hipertensión pulmonar

Abreviaciones: PM/DM, polimiositis y dermatomiositis; SLE, lupus eritematoso sistémico; SRP, protein de reconocimiento de señal.

Datos obtenidos de von Mühlen CA, Nakamura RM. Clinical and laboratory evaluation of systemic rheumatic diseases. In: McPherson RA, Pincus MR, editors. Henry's clinical diagnosis and management by laboratory methods. 21st edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2007. p. 916–44; Schnabel A, Reuter M, Biederer J. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: clinical course and response to treatment. Semin Arth Rheum 2003;32(5):273–84; Hang L, Nakamura RM. Autoimmune diseases of muscle: myasthenia gravis and autoimmune myositis. In: Nakamura RM, Keren DF, Bylund DJ, editors. Clinical and laboratory evaluation of human autoimmune diseases. Chicago: ASCP Press; 2002. p. 298–9.

Para el diagnóstico de la calcinosis generalmente se utiliza de manera inicial la radiografía convencional, aunque la tomografía computarizada (TC) ha resultado ser más específica y sensible en la detección de calcificaciones más profundas; además de que demuestra las lesiones en el plano exacto de la calcificación. También se ha utilizado la gammagrafía de cuerpo entero con medronato ^{99m}Tc para evaluar y seguir el grado de calcinosis.³⁰

PRONÓSTICO

Se han determinado los rangos de remisión de la DM entre 25-70%. En el estudio de Sang-Jun y Seung se observó que 56.2% de los pacientes con DM juvenil remitieron; 37.5% mejoraron y 6.3% empeoraron. En contraste, el 37.5% de los pacientes con DM del adulto remitieron, 35.4% mejoraron y 27.1% empeoraron o murieron.³⁴

La mortalidad ha variado en diferentes estudios (8.9- 52%), sin embargo, la amplia gama puede ser el resultado de la variación de la enfermedad entre los pacientes o la duración del seguimiento. La supervivencia a un año va de 83% a 95%, mientras que a 5 años oscila del 63% al 95%, a 9 años las tasas de supervivencia que van del 53% al 100% dependiendo del subtipo de enfermedad.⁴³

En el estudio de Sang- Jun et al la sobrevida encontrada fue de 88%, 83% y 72% en DM del adulto a los 1, 3 y 4 años de seguimiento, respectivamente.³⁴

Hasta la fecha se ha reportado que la DM se asocia con incremento en la mortalidad en un rango de 4 a 50%.

La mortalidad es generalmente menor en la DM juvenil (DMJ) (1,5 a 0%). Encontrándose el mejor pronóstico de supervivencia en la DMJ y el peor pronóstico en la DM asociada a cáncer.⁴³

El cáncer disminuye significativamente la supervivencia en 5 años a 10%. El pronóstico en pacientes con cáncer está determinado por la malignidad subyacente y no por la propia DM. Las tasas de cáncer en pacientes con DM y PM varía del 3% al 35,7%, dependiendo del grupo de estudio.⁴³

La neumonía intersticial aguda se asocia con un pronóstico particularmente malo.⁴³ En resumen, el cáncer y las complicaciones pulmonares o cardiovasculares se han reportado como las causas más frecuentes de muerte.

En el estudio de Sang- Jun et al. no hubo muertes por DM juvenil y el rango de mortalidad por DM del adulto fue de 20.8%. La causa de muerte en 50% de los pacientes con DM del adulto fue cáncer y en 33.3% neumonía por aspiración.

En la DM juvenil hay mayor frecuencia de involucro muscular de los músculos del cuello y de calcificaciones subcutáneas que en la DM del adulto.

La calcinosis se asocia con variaciones en la historia natural de la enfermedad y con algunas secuelas en los niños con DMJ. Puede tener regresión espontánea. Es más probable que la calcinosis mejore en los pacientes con enfermedad inactiva, en aquellos que tienen actividad física, en los que tienen lesiones superficiales más que en los que tienen depósitos profundos o muy extensos y en aquellos que son sometidos a un régimen terapéutico más agresivo.³⁰

La evolución de la DM juvenil es mejor que la del adulto y es recomendable instituir un tratamiento agresivo de la DM juvenil.²⁶

Los pacientes con DM tienen una disminución en la calidad de vida; los factores que intervienen en el aumento de la discapacidad son la duración de la enfermedad, las dosis altas de corticosteroides, la enfermedad crónica y progresiva y la osteoporosis.⁴³

En la DMJ hay mínima o nula discapacidad en 72%, en estos casos se asocia con calcinosis y un curso crónico. Sin embargo, no hay discapacidad significativa a largo plazo y los pacientes con DMJ pueden llevar una vida normal tras la remisión.^{43, 44}

En cuanto al componente dermatológico en DM, el prurito es el que afecta de manera predominante la calidad de vida.^{43, 44}

TRATAMIENTO

El tratamiento de los pacientes con enfermedad cutánea primaria en comparación con los que presentan síntomas musculares primariamente es muy diferente, lo cual debe tenerse en cuenta en el diseño de una estrategia terapéutica.¹⁵

Las manifestaciones dermatológicas son a menudo difíciles de tratar ya que pueden tener una respuesta discordante al tratamiento de la enfermedad muscular y seguir siendo refractarias al tratamiento aún después de que la debilidad muscular se haya resuelto.⁴³

La AAD recomienda protección solar agresiva con las barreras físicas y filtros, además de corticosteroides tópicos.⁴³

En un estudio prospectivo, observacional se utilizó tacrolimus tópico al 0.1%, encontrando mejoría en todos los pacientes.⁴³

La hidroxicloroquina se ha utilizado en el tratamiento de la DM mejorando particularmente con más notoriedad el eritema en heliotropo, el eritema facial y las telangiectasias periungueales. Sin embargo, los antimaláricos muestran resultados menos dramáticos en el tratamiento de las manifestaciones dermatológicas en la DM y no son tan bien tolerados como en el lupus eritematoso; aun así, se determina que los antimaláricos son útiles como de primera línea en terapia sistémica para los pacientes con DM.⁴³

En cuanto a la DM clásica con su miopatía correspondiente, los corticosteroides siguen siendo la primera línea de tratamiento (prednisona a dosis iniciales de 30 a 60 mg/d vía oral), con la intención de disminuir o normalizar las enzimas musculares, tras lo cual se reducen las dosis paulatinamente en varios meses. Para casos severos, los pacientes pueden ser tratados con pulsos de 500 a 1000 mg de metilprednisolona vía intravenosa al día durante máximo 3 días. Los corticoesteroides son medicamentos ampliamente utilizados con sustento basado en experiencia pero no en estudios controlados; con su uso, la mayoría de los pacientes con PM y DM responden.^{16, 29}

La mayoría de los pacientes requieren la adición de otro inmunosupresor, como la azatioprina (2-3 mg/ kg/ d), el metotrexato (hasta 25 mg/ semana) o el mofetil micofenolato (hasta 1-1.5 g dos veces al día) para permitir la reducción de la dosis de esteroides. La ciclofosfamida puede ser empleada en el caso de DM con afectación de órganos que ponga en peligro la vida.²⁹

Entre los medicamentos menos usados, el micofenolato de mofetilo ha sido reportado como el agente más prometedor para el tratamiento de las

manifestaciones cutáneas de la DM. Bajas dosis de metotrexato también pueden ser útiles para tratar las erupciones cutáneas. La dapsona ha sido eficaz en enfermedades dermatológicas refractarias. El tamoxifeno y anastrozol también han demostrado eficacia.⁴³

La Inmunoglobulina intravenosa (IgIV) fue probada en un estudio controlado y resultó ser efectiva en la DM como segunda, y en ocasiones, primera opción. En un ensayo controlado con placebo en pacientes con DM se demostró mejoría de la fuerza y la erupción después de tres tratamientos mensuales de inmunoglobulina intravenosa (IgIV) a 2 g/ kg.^{16, 29}

Conforme a lo demostrado en el estudio de Kuru et al. las fibras musculares en la DM y la PM expresan y sintetizan TNF-a y TNF-a mRNA. Es por ello que se han utilizado los antagonistas del TNF-a (infliximab, etanercept, adalimumab) para estas enfermedades, mostrando mejoría en la fuerza muscular y disminución de las enzimas musculares; sin embargo, existe un reporte de caso en el que un paciente con artritis reumatoide tratado con infliximab presentó miositis, por lo que se requieren más estudios para comprobar la utilidad de los antagonistas de TNF-a en el tratamiento de DM.^{28, 45, 46.}

Los anticuerpos monoclonales (entre ellos, el Rituximab contra linfocitos B y el alemtuzumab contra linfocitos T) y las proteínas de fusión contra citocinas y moléculas de adhesión, moléculas de transducción de señal de células T o de trans migración y las células B o sus factores de activación resultan prometedores. El Rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico contra CD20. Un estudio con rituximab en dermatomiositis reportó decremento de los linfocitos B en pacientes

tratados con 4 infusiones de rituximab semanales además del tratamiento estándar; todos los pacientes presentaron aumento de la fuerza muscular del 36 al 113%; también mejoraron la dermatosis, la alopecia y la capacidad vital Sin embargo, el tratamiento de las manifestaciones cutáneas de DM solo con rituximab no se justifica.^{16, 28, 43, 47}

Algunos médicos han utilizado con éxito la terapia láser de colorante pulsado para tratar la poiquilodermia en DM.⁴³

La calcinosis ha sido tratada con éxito con diltiazem, probenecid, y alendronato, pero la excisión quirúrgica sigue siendo la opción más útil para grandes depósitos que son particularmente sintomáticos.⁴³

La leflunomida es un inmunomodulador que inhibe la síntesis de pirimidinas. A bajas dosis terapéuticas bloquea la síntesis de DNA y RNA en células T activadas y la producción de anticuerpos por células B, mientras que a dosis altas inhibe las tirosincinasas responsables de la señalización precoz, inhibe la adhesión leucocitaria al endotelio vascular y puede afectar la síntesis de citocinas. Existe un reporte de 3 casos en los que el tratamiento adyuvante con leflunomida fue exitoso en DM.⁴⁸

Cualquiera de estos tratamientos amerita investigación adicional.

Además del tratamiento farmacológico, la terapia física para mantener el rango de movimiento articular e incrementar la capacidad funcional y la fuerza es importante; así como el apoyo emocional, social y psicológico.²⁸

Planteamiento del problema

Existen 2 estudios antecedentes; uno en población asiática y otro en población mexicana. En el primero la muestra de pacientes incluyó tanto a adolescentes como a adultos; mientras que en el estudio mexicano la muestra de pacientes estaba formada principalmente por adultos jóvenes.

En relación a las manifestaciones cutáneas presentes con más frecuencia en orden decreciente fueron las pápulas de Gottron y el signo de Gottron, seguidos por el eritema en áreas fotoexpuestas y el eritema en heliotropo en el estudio asiático; y el eritema, las pápulas de Gottron, el eritema en heliotropo y la fotosensibilidad en el estudio mexicano.

En el estudio mexicano resalta un gran defecto; se consideró al “eritema” como manifestación cutánea de dermatomiositis, sin embargo, sabemos que éste es un signo cutáneo inespecífico que consiste en un simple cambio de coloración de la piel y puede deberse a múltiples causas y no propiamente a la dermatomiositis.

Excluyendo el mencionado eritema, las manifestaciones que se presentaron con mayor frecuencia en ambos estudios fueron similares, pero con porcentajes diferentes. Las pápulas de Gottron en el estudio asiático se presentaron en 72.1% y en el mexicano en 35.2%; el eritema en áreas fotoexpuestas (o fotosensibilidad) en 70.8 y 25% y el eritema en heliotropo en 57.4 y 34%, respectivamente.

Hasta la fecha, no se han llevado a cabo estudios que determinen las manifestaciones cutáneas de dermatomiositis en pacientes ambulatorios con

diagnóstico clínico de ésta enfermedad observados por DERMATÓLOGOS en una primera consulta dermatológica.

Pregunta de Investigación

De los pacientes que están registrados como portadores de dermatomiositis en la clínica del Centro Dermatológico “Ladislao de la Pascua” de la Ciudad de México de enero de 2001 a diciembre de 2011, ¿cuales fueron las manifestaciones más frecuentes al inicio de su atención?

Hipótesis

Por ser este estudio de tipo exploratorio descriptivo no se plantea hipótesis de investigación.

Justificación

La dermatomiositis es una enfermedad incluida dentro de las miopatías autoinmunes que tiene graves implicaciones a nivel sistémico.

Dentro de los hallazgos clínicos más frecuentes están los de la piel; los cuales incluso pueden preceder a la afección muscular y a la sistémica. Estos hallazgos pueden orientar al diagnóstico de la dermatomiositis en etapas tempranas, cuando las repercusiones en otros órganos aún no se presentan.

Es de importancia vital para el paciente que el dermatólogo y otros profesionales de la salud reconozcan durante una primera consulta las manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis, debido a que son éstas las que pueden detectarse con mayor facilidad por ser la piel un órgano de fácil acceso para la evaluación clínica.

Al reconocer las manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis se acelera el diagnóstico oportuno de la misma, lo que favorece el buen pronóstico, así como el inicio del tratamiento efectivo con el fin de evitar complicaciones futuras.

Es preciso determinar si las manifestaciones cutáneas de dermatomiositis en pacientes mexicanos ambulatorios son las mismas que las presentes en pacientes hospitalizados y/o en otras poblaciones.

El Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua” es un centro de referencia de pacientes con enfermedades dermatológicas, donde se concentran pacientes con todo tipo de enfermedades de piel. Dada la población atendida en este Centro, la

información obtenida será fidedigna y se podrán transpolar los datos con facilidad a la población general.

La realización del estudio es factible en cuanto que es retrospectivo y relativamente simple de llevar a cabo.

OBJETIVOS

Objetivo General

1. Determinar cuáles manifestaciones de dermatomiositis están presentes en los pacientes que están registrados como portadores de dermatomiositis al inicio de su atención (o en la primera consulta) en la clínica de Enfermedades Colágeno- Vasculares del Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua” de la Ciudad de México de enero de 2001 a diciembre de 2011.

Objetivos secundarios

1. Determinar el promedio del tiempo de evolución de la dermatomiositis en la primera consulta a la clínica de Enfermedades Colágeno- Vasculares del Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua” de la Ciudad de México de enero de 2001 a diciembre de 2011.
2. Reconocer las manifestaciones cutáneas incipientes de dermatomiositis.
3. Determinar cuántos de los pacientes que están registrados como portadores de dermatomiositis al inicio de su atención cumplen con los criterios para el diagnóstico definitivo o probable de dermatomiositis de acuerdo a los autores Bohan y Peter (1975).
4. Identificar la presencia o ausencia de debilidad muscular en los pacientes con dermatomiositis.

5. Identificar cuántos pacientes de los registrados como portadores de dermatomiositis presentaron cambios histopatológicos compatibles con dermatomiositis en el músculo.
6. Identificar cuántos pacientes de los registrados como portadores de dermatomiositis presentaron elevación en las enzimas musculares por laboratorio.
7. Identificar cuántos de los pacientes registrados como portadores de dermatomiositis presentaron cambios electromiográficos compatibles con dermatomiositis.
8. Identificar la asociación de dermatomiositis y otras enfermedades no autoinmunes.
9. Determinar la frecuencia de presentación de las diferentes manifestaciones extracutáneas en los pacientes registrados como portadores de dermatomiositis al inicio de su atención.

MATERIAL Y MÉTODOS

Este estudio se llevó a cabo en la Ciudad de México en el Centro Dermatológico “Ladislao de la Pascua” de enero de 2001 a diciembre de 2011.

TIPO DE ESTUDIO

Investigación clínica

DISEÑO DE ESTUDIO

Retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal.

DEFINICIÓN DEL UNIVERSO

Todos los expedientes de los pacientes de la clínica de Enfermedades Colágeno-Vasculares.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Expedientes de pacientes registrados con diagnóstico de ingreso a la clínica de enfermedades colageno- vasculares como dermatomiositis.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Expedientes de los pacientes registrados como portadores de dermatomiositis al inicio de su atención en la clínica de enfermedades colageno- vasculares que no se encuentren completos, ya sea en papel o electrónicos.

Expendientes de los pacientes registrados como portadores de dermatomiositis al inicio de su atención en la clínica de enfermedades colageno- vasculares, en los

que en atenciones clínicas subsecuentes se haya descartado la dermatomiositis como diagnóstico final.

Expendientes de los pacientes registrados como portadores de dermatomiositis al inicio de su atención en la clínica de enfermedades colágeno- vasculares que hayan recibido tratamiento inmunosupresor previo a su revisión en la clínica de enfermedades colágeno- vasculares.

Expendientes de los pacientes registrados como portadores de dermatomiositis al inicio de su atención en la clínica de enfermedades colágeno- vasculares en los que se hayan encontrado otras enfermedades colágeno- vasculares concomitantes.

DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES ESTUDIADAS

VARIABLES DE INTERÉS GENERAL:

EDAD

DEFINICIÓN CONCEPTUAL (DC): Tiempo que una persona ha vivido desde el nacimiento.

TIPO DE VARIABLE (TV): Cuantitativa

ESCALA DE MEDICIÓN (EM): Continua

UNIDAD DE MEDICIÓN (UM): Años

SEXO

DC: Constitución orgánica que distingue masculino y femenino

TV: Cualitativa

EM: Nominal

UM: femenino/ masculino

TIEMPO DE EVOLUCIÓN

DC: Período que abarca desde el inicio de la sintomatología en una enfermedad determinada hasta la evaluación por un especialista.

DEFINICIÓN OPERACIONAL (DO): Indicación por escrito del tiempo en meses desde el inicio de los síntomas hasta la primera consulta dermatológica en la Clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares.

TV: Cuantitativa.

EM: Continua.

UM: Meses.

CRITERIOS DE BOHAN Y PETER

DEBILIDAD PROXIMAL SIMÉTRICA QUE PROGRESA EN SEMANAS O MESES

DC: Fuerza muscular evaluada en los músculos de la cintura pélvica o escapular grado 0 al 4 según la escala del Medical Research Council.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “debilidad” o “diminución de la fuerza muscular” o “fuerza muscular grado 4, 3, 2, 1 ó 0”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal

UM: presente/ ausente

BIOPSIA MUSCULAR CON EVIDENCIA DE MIOPATÍA INFLAMATORIA

DC: Demostración histopatológica de atrofia de las fibras de tipo II, necrosis de regeneración con fibras hipertróficas, centralización del núcleo del sarcolema e infiltrado linfocítico alrededor de las fascias y los vasos; además de fibras musculares en la periferia del fascículo atroficas e infiltrados de leucocitos a nivel perifascicular y perivascular.

DO: Indicación por escrito en la hoja de resultado de histopatología en los expedientes de “miositis” o “compatible con dermatomiositis”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal

UM: presente/ ausente

ELEVACIÓN DE ENZIMAS MUSCULARES SÉRICAS

DC: Presentación de niveles de las enzimas creatininfosfoquinasa y de aldolasa por arriba del límite normal.

DO: Indicación por escrito en el expediente de “niveles de CPK y/o Aldolasa por arriba de 195 U/dL y 7.6 U/dL”, respectivamente.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal

UM: presente/ ausente

ELECTROMIOGRAFÍA CON CARACTERÍSTICAS DE MIOPATÍA

DC: Presencia en el estudio de Electromiografía de potenciales pequeños y polifásicos de la unidad motora, fibrilación, ondas agudas positivas, actividad insercional y descargas repetitivas de alta frecuencia.

DO: Indicación por escrito en el expediente de “Miopatía inflamatoria incipiente” o “Miopatía inflamatoria leve” o “Miopatía inflamatoria moderada” o “Miopatía inflamatoria severa”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal

UM: presente/ ausente

ERUPCIÓN CUTÁNEA TÍPICA DE DERMATOMIOSITIS.

DC: Presencia de signos cutáneos que hagan sospechar de Dermatomiositis.

DO: Indicación por escrito en el expediente de la presencia de una de las manifestaciones cutáneas patognomónicas de dermatomiositis o de más de una de las manifestaciones cutáneas características o compatibles con dermatomiositis.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal

UM: presente/ ausente

DIAGNÓSTICO CONFIRMADO DE DERMATOMIOSITIS

DC: Pacientes que cumplen con el diagnóstico definitivo o probable de Dermatomiositis según los criterios de Bohan y Peter.

DO: Pacientes que cumplen con 3 a 5 criterios de Bohan y Peter para el diagnóstico de Dermatomiositis.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal

UM: sí/ no

NÚMERO DE CRITERIOS CUMPLIDOS

DC: Cantidad de criterios de Bohan y Peter para el diagnóstico de Dermatomiositis que presenta un paciente en la primera consulta de la clínica de enfermedades colágeno- vasculares a quien se le haya dado el diagnóstico clínico de Dermatomiositis.

TV: Cuantitativa.

EM: Continua.

UM: 0, 1, 2, 3, 4 ó 5

ERITEMA EN HELIOTROPO

DC: Manchas eritemato-violáceas periorbitales o edema palpebral.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “eritema en heliotropo”; de “Manchas eritemato-violáceas periorbitales” o de “edema palpebral”.

TV: Cualitativa

EM: Nominal

UM: presente/ ausente

PÁPULAS DE GOTTRON

DC: Lesiones de aspecto papular violáceas en el dorso de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas o en otras superficies de extensión como codos y rodillas.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “pápulas de Gottron” o de “lesiones de aspecto papular violáceas en el dorso de dedos, manos, articulaciones interfalángicas, metacarpofalángicas o en codos y rodillas”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal.

UM: presente/ ausente.

SIGNO DE GOTTRON

DC: eritema o placas eritematoescamosas en codos y rodillas.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “signo de Gottron” o de “eritema o placas eritematoescamosas en codos y rodillas”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal.

UM: presente/ ausente.

HIPERTROFIA CUTICULAR

DC: Aumento de volumen de el pliegue ungueal proximal, principalmente en manos.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “hipertrofia cuticular” o de “Aumento de volumen de el pliegue ungueal proximal”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal.

UM: presente/ ausente.

POIQUILODERMIA

DC: Eritema circunscrito violáceo con telangiectasias, cambios en la pigmentación y atrofia asimétrica en mejillas, cuello, V del escote, hombros, espalda y cadera.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “poiquilodermia” o de “eritema violáceo con telangiectasias, manchas hiper o hipocrómicas y atrofia”.

TV: Cualitativa

EM: Nominal

UM: presente/ ausente.

ALOPECIA

DC: Ausencia parcial o completa de pelo.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “Alopecia difusa” o “pérdida de pelo de manera difusa” o “efluvio telógeno”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal.

UM: presente/ ausente.

LESIONES VASCULÍTICAS

DC: Hallazgos cutáneos secundarios a lesión de los vasos capilares cutáneos.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “lesiones vasculíticas” o “vasculitis” o “necrosis” o “úlceras” o “lívedo”.

TV: Cualitativa

EM: Nominal

UM: presente/ ausente.

EXANTEMA MÁCULOPAPULAR

DC: lesiones de aspecto papular que asientan en una base eritematosa, de distribución simétrica en el tronco superior (región posterior: signo del chal, región anterior: signo de la V del escote) y en las caras externas y proximales de las extremidades (signo de la pistola o las chaparreras).

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “exantema máculopapular” o de “lesiones de aspecto papular en una base eritematosa en el tronco superior, caras externas y proximales de las extremidades” o de “signo del chal”, o de “signo de la V del escote”, o de “signo de la pistola o las chaparreras”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal.

UM: presente/ ausente.

DEBILIDAD MUSCULAR

DC: Fuerza muscular evaluada en los músculos de la cintura pélvica o escapular grado 0 al 4 según la escala del Medical Research Council.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de “debilidad” o “diminución de la fuerza muscular” o “fuerza muscular grado 4, 3, 2, 1 ó 0”.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal

UM: presente/ ausente

VARIABLES PARACLÍNICAS:

ELEVACION CPK

DC: Niveles por arriba de 195 U/dL.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de cifras de CPK por arriba de 195 U/dL.

TV: Cualitativa.

EM: Nominal.

UM: presente/ ausente.

ELEVACIÓN ALDOLASA

DC: Niveles por arriba de 7.6 U/dL.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de cifras de Aldolasa por arriba de 7.6 U/dL.

TV: Cuantitativa.

EM: Nominal.

UM: presente/ ausente.

COMORBILIDADES:

DC: presencia de uno o más trastornos (o enfermedades) además de la enfermedad o trastorno primario.

DO: Indicación por escrito en los expedientes de presencia de enfermedades concomitantes diferentes a la dermatomiositis.

TV: Cualitativa

EM: Polinomial

UM: Presente/ausente

TRATAMIENTO PREVIO

DC: Uso de medicamentos sistémicos por parte del paciente para el tratamiento de una enfermedad antes de haber sido evaluados por un médico especialista.

DO: Indicación por escrito en los expedientes del uso de medicamentos sistémicos antes de haber sido evaluados en la clínica de enfermedades colágeno-vasculares.

TV: Cualitativa

EM: Nominal

UM: presente/ ausente.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Se realizó una revisión de las libretas de la clínica de Enfermedades Colágeno-Vasculares del centro Dermatológico Ladislao de la Pascua de enero de 2001 a diciembre de 2011 en búsqueda de los pacientes anotados con diagnóstico clínico de dermatomiositis.

Se realizó una lista de dichos pacientes con su respectivo número de expediente clínico y su número correspondiente en la clínica de enfermedades colágeno-vasculares.

Se diseñó una plantilla en hoja Excel para su posterior llenado con la información recabada de los expedientes que cumplían los criterios de inclusión.

Se procedió a la revisión del expediente clínico de cada uno de los pacientes. En dicha revisión se obtuvieron de los expedientes ya mencionados los siguientes datos: edad del pacientes, género, presencia de debilidad proximal simétrica progresiva, presencia reporte histopatológico de biopsia muscular con evidencia de miopatía inflamatoria, de biopsia de piel con o sin compatibilidad con Dermatomiositis, presencia del reporte por escrito de la elevación de las enzimas musculares séricas (CPK y aldolasa), presencia del reporte por escrito de una electromiografía con características de miopatía (incipiente o alterada), así como del reporte por escrito de la presencia de una erupción cutánea típica de dermatomiositis. Así mismo, se obtuvieron los datos correspondientes al tiempo de evolución con sintomatología clínica; y a la presencia o ausencia de eritema en heliotropo, pápulas de Gottron, signo de Gottron, hipertrofia cuticular,

poiquilodermia, alopecia, lesiones vasculíticas, exantema máculo-papular. También se obtuvieron los datos con respecto a las comorbilidades presentes en los pacientes de los expedientes revisados, así como la determinación del uso de tratamiento previo.

Todos los datos antes mencionados fueron capturados en la plantilla de la hoja de Excel, previamente diseñada.

Se sometieron los datos a análisis estadístico.

2.6 PROCESAMIENTO ESTADÍSTICO

Se realizó un análisis descriptivo para las variables edad y tiempo de evolución consistente en media, desviación estándar o típica y valores mínimo y máximo.

En cuanto a la variable Criterios cumplidos, se obtuvo su cuadro de frecuencias y un histograma de frecuencias observadas.

Para el resto de variables estudiadas, que fueron nominales como son género, diagnóstico, aquellas de respuesta “presente o ausente”, como son: el exantema máculo- papular; las pápulas de Gottron, el eritema en heliotropo, la fotosensibilidad, el eritema malar, la poiquilodermia, la hipertrofia cuticular, las excoriaciones, la alopecia, las lesiones vasculíticas, el prurito. De igual forma para CPK, Aldolasa, VSG y EMG se les realizó un análisis de frecuencias, donde se consigna el valor observado y la proporción que guarda cada una de sus categorías.

Con el objeto de detectar si existe algún grado de asociación entre las variables cualitativas mencionadas, se obtuvieron tablas de contingencia para realizar la conocida prueba de independencia de Ji-cuadrada de Pearson. En el caso de tablas 2x2 (dos hileras y dos columnas) se utilizó la prueba exacta de Fisher.⁴⁹

A la variable Tiempo de evolución, en meses, se le obtuvo su distribución de frecuencias y se determinó un punto de corte en el primer cuartil. Con base a este valor se estratificó dicha variable, y se obtuvieron tablas de contingencia 2X2 con variables de categorías presente y ausente como son: biopsia muscular compatible con dermatomiositis, fotosensibilidad, eritema en heliotropo, alopecia, lesiones vasculíticas, pápulas y signo de Gottron, exantema máculopapular, hipertrofia cuticular, elevación de la enzima CPK, elevación de la enzima aldolasa y poiquilodermia.

Adicional a la prueba de Ji-cuadrada de Pearson ya mencionada, con el objeto de evaluar el incremento en riesgo del tiempo de evolución mayor de cuatro meses, en las variables del párrafo anterior, se les obtuvo su razón de momios y su estimación por intervalos de confianza al 95%.⁴⁹

Para el procesamiento de la información se utilizó el paquete computacional estadístico Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) Ver. 19, 2011.

ASPECTOS ÉTICOS Y DE BIOSEGURIDAD

Se trata de una investigación sin riesgo. No requiere medidas de bioseguridad.

ASPECTOS LOGÍSTICOS

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Marzo 2011- Marzo 2012	Abril 2012	Mayo 2012	Junio 2012	Julio 2012	Agosto 2012	Septiembre 2012
Revisión Bibliográfica	X						
Revisión de expedientes		X	X	X			
Análisis Estadístico				X	X		
Resultados					X		
Fin del estudio						X	X

RECURSOS HUMANOS

Investigador principal

Investigadores titulares

Investigador asociado

RECURSOS MATERIALES

Libretas de pacientes de la clínica de enfermedades colágeno- vasculares del CDP.

Expedientes electrónicos de la Clínica de Enfermedades Colágeno- Vasculares del CDP.

Consultorio médico de la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares del centro Dermatológico "Ladislao de la Pascua.

Computadora.

RECURSOS FÍSICOS

Clínica de Enfermedades Colágeno- Vasculares del Centro Dermatológico “Dr. Ladislao de la Pascua”.

RESULTADOS

En el registro del servicio de CV se identificaron 146 expedientes de pacientes portadores de dermatomiositis, 86 cumplieron con los criterios de inclusión

De estos 86 expedientes, 65 fueron del sexo femenino (24%) y del masculino 21(76%). Con edad promedio de 46 ± 18 (media \pm desviación estándar) con un mínimo de 4 y máximo de 78 años. Se verificó que la edad tiene una distribución normal mediante la gráfica de cuantiles normal.

Los expedientes de los pacientes estudiados fueron heterogéneos en relación a edad, lo cual es una limitante porque disminuye la potencia del estudio; sin embargo, no hay evidencias bibliograficas que hablen de que las manifestaciones evaluadas sean diferentes en las distintas poblaciones; a excepción de los niños, en quienes pueden presentarse manifestaciones extras como la hipertrichosis, etc.

En el cuadro 1 se muestran los porcentajes de manifestaciones de la Dermatomiositis presentes en los pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares divididos por grupo de edad.

Cuadro 1. Manifestaciones clínicas presentes en pacientes registrados como portadores de Dermatomiositis en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares por grupos de edad.

Manifestación de Dermatomiositis		Menos de 18 años n= 7 (100%)	De 18 a 59 años n= (100)	Mayores o igual de 60 años n= (100)
Debilidad		7 (100)	48 (82.8)	16(76.2)
Biopsia		1 (14.3)	21 (36.2)	6 (28.6)
Enzimas	CPK	3 (42.9)	20 (44.4)	4 (26.7)
	ALDOLASA	1 (16.7)	13 (32.5)	2 (13.3)
Electromiografía		3 (42.9)	22 (37.9)	13 (61.9)
Erupción cutánea característica	Exantema máculo- papular	3 (42.9)	43 (75.4)	18 (85.7)
	Signo de Gottron	5 (71.4)	40 (69)	13 (61.9)
	Pápulas de Gottron	3 (42.9)	39 (67.2)	13 (61.9)
	Heliotropo	7 (100)	35 (60.3)	11 (52.4)
	Fotosensibilidad	2 (33.3)	33 (70.2)	14 (93.3)
	Poiquilodermia	2 (28.6)	14 (24.1)	4 (19)
	Hipertrofia cuticular	1 (14.3)	8 (13.8)	5 (23.8)
Alopecia		0	2 (3.4)	2 (9.5)
Lesiones vasculíticas		0	1 (1.7)	1 (4.8)

Todos los pacientes incluidos en el estudio fueron evaluados para determinar cuántos de ellos cumplían con los criterios de diagnósticos de Bohan y Peter.

Cuadro 2.

Cuadro 2. Presencia de los criterios de Bohan y Peter en pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares.

Criterios de Bohan y Peter	Pacientes con diagnóstico de ingreso de DM n= 86 (100%)
Debilidad	71 (83)
Biopsia	28 (33)
Enzimas	31 (36)
Electromiografía	38 (44)
Erupción cutánea característica	84 (98)

Fuente: expedientes de la clínica de CV

De acuerdo a la cantidad de criterios de Bohan y Peter cumplidos, 27 de los pacientes revisados contaban con el diagnóstico definitivo de la enfermedad, 29 con diagnóstico probable y 25 con diagnóstico posible. La mayoría de los pacientes cumplen con 2-4 criterios, como se muestra en la Figura 1.

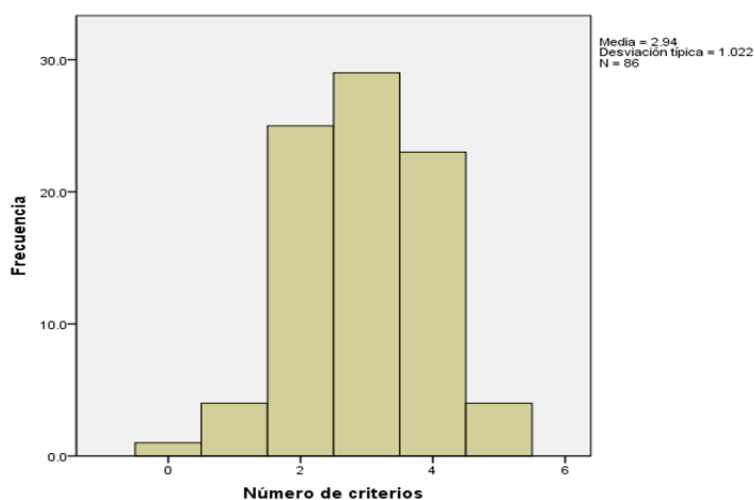


Figura 1. Número de criterios de Bohan y Peter cumplidos por paciente.

Del total de expedientes de pacientes revisados, sólo 56 cumplieron con el criterio definitivo (4 ó 5 de 5 criterios) o probable (3 de 5 criterios) de Dermatomiositis

según Bohan y Peter, a ellos les nombraremos como “pacientes con Diagnóstico confirmado por criterios de Bohan y Peter”. Cuadro 3.

Cuadro 3: Pacientes que cumplieron con el diagnóstico definitivo o probable de Dermatomiositis según los criterios de Bohan y Peter.

Con diagnóstico definitivo o probable de Dermatomiositis según los criterios de Bohan y Peter	Pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares n= 86 (100%)
Positivo	56 (65)
Negativo	30 (35)

El análisis de cada una de las manifestaciones cutáneas de dermatomiositis se muestra en el Cuadro 4.

Cuadro 4. Frecuencias de las manifestaciones cutáneas de Dermatomiositis en los pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno-Vasculares.

Manifestación cutánea de Dermatomiositis	Pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares n= 86 (100%)
Exantema máculo-papular	64 (74)
Signo de Gottron	58 (67)
Pápulas de Gottron	55 (64)
Heliotropo	53 (61)
Fotosensibilidad	49 (57)
Poiquilodermia	20 (23)
Hipertrofia cuticular	14 (16)
Alopecia	4 (5)
Lesiones vasculífticas	2 (2)

En cuanto a las manifestaciones musculares, se evaluó la debilidad muscular proximal simétrica, la cual estuvo presente en 69 de 86 pacientes (80%), como se muestra en la Figura 2.

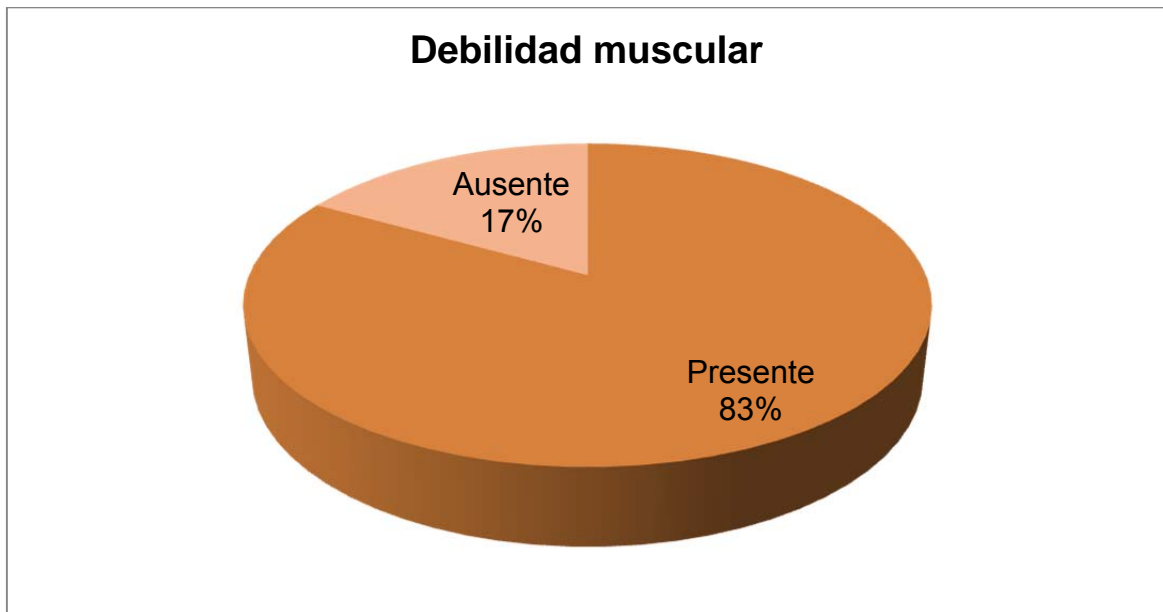


Figura 2. Frecuencia de la Debilidad muscular proximal simétrica en los pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares.

De los 86 pacientes incluidos en el estudio solo se conto con determinaciones de CPK de 67 (78%); de ellos, 27 (40%) presentaron esta enzima elevada y 40 (60%) la presentaron dentro de parámetros normales.

En cuanto a la aldolasa, 61 pacientes (71%) se realizaron el estudio; de ellos, 16 presentaron la enzima elevada (26%) y 45 la presentaron dentro de parámetros normales (73%).

Con respecto a la Electromiografía solo se realizó a 37 pacientes (43%). Cuadro 5.

Cuadro 5: Frecuencias de alteraciones en la electromiografía en los pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares.

Electromiografía	Pacientes registrados como portadores de Dermatomiositis que se realizaron la electromiografía n= 86 (100%) Pacientes n= 37(100%)
Incipiente	9 (24)
Alterada	27 (72)
Normal	1 (30)

Se encontró una asociación de la debilidad muscular proximal simétrica con elevación de la CPK con una p estadísticamente significativa de <0.011; así como con la aldolasa con una p de <0.024. Cuadro 6 y 7.

Cuadro 6: Asociación entre la debilidad muscular proximal simétrica y la elevación de la enzima CPK

		CPK		
		Elevada	Normal	Total
Debilidad	Presente	26	29	55
	Ausente	1	11	12
Total		27	40	67

OR= 9.8. $X^2= 6.208$ Prueba exacta de Fisher $p < 0.011$

Cuadro 7: Asociación entre la debilidad muscular y la elevación de aldolasa.

		Aldolasa		
		Elevada	Normal	Total
Debilidad	Presente	16	34	50
	Ausente	0*	11	11
Total		16	45	61

OR=5.8 * para permitir su cálculo se incremento en una unidad todas las celdas
 $X^2= 4.772$ Prueba exacta de Fisher $p < 0.024$

En cuanto a las pápulas de Gottron, se encontró asociación estadísticamente significativa con la elevación de la enzima aldolasa ($p < 0.045$). Cuadro 8.

Cuadro 8: Asociación entre las pápulas de Gottron con la elevación de la enzima aldolasa.

		Aldolasa		
		Elevada	Normal	Total
Pápulas de Gottron	Presente	13	24	37
	Ausente	3	21	24
Total		16	45	61

OR= 3.79 $X^2= 3.855$ Prueba exacta de Fisher $p < 0.045$

Así mismo, se encontró dependencia estadísticamente significativa de las variables poiquilodermia y elevación de CPK ($p < 0.019$). Cuadro 9.

Cuadro 9: Asociación entre la poiquilodermia con la elevación de la enzima CPK.

		CPK		
		Elevada	Normal	Total
Poiquilodermia	Presente	11	6	17
	Ausente	16	34	50
Total		27	40	67

OR= 3.89 $X^2= 5.641$ Prueba exacta de Fisher $p < 0.019$

La erupción dermatológica típica de la dermatomiositis no siempre se encontró en los pacientes que presentaban debilidad muscular proximal simétrica, elevación de las enzimas musculares, alteraciones en la biopsia muscular compatibles con dermatomiositis o en la electromiografía; es decir, estas variables son independientes según lo encontrado en nuestro estudio.

En cuanto al tiempo de evolución de la dermatomiositis en nuestros pacientes va de 20 días a 120 meses, con una media de 11 meses. En la figura 3 se muestra el histograma de frecuencias del tiempo de evolución.

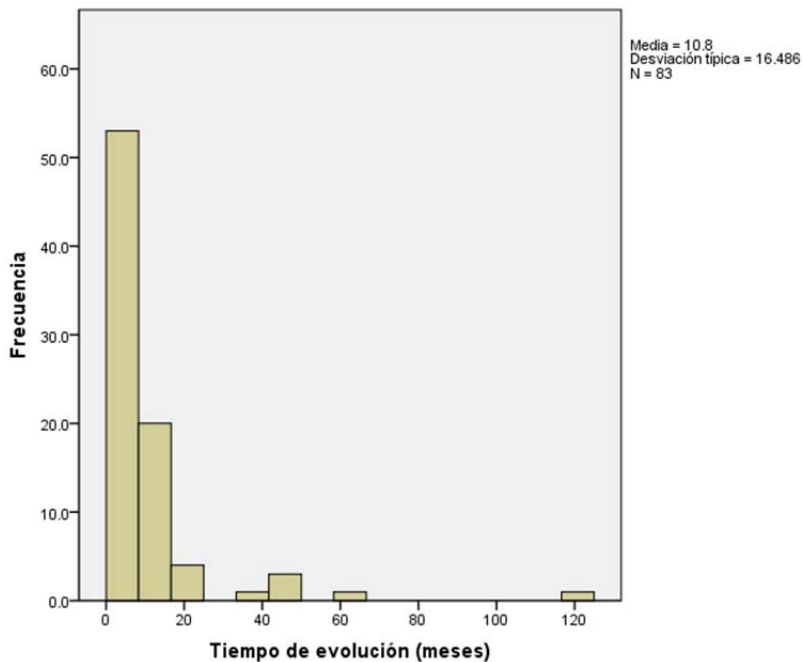


Figura 4. Gráfica del Histograma de frecuencias del tiempo de evolución de pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares

El cuadro 10 muestra la mediana, el primer y tercer cuartil y el rango intercuartil del tiempo de evolución.

Cuadro 10. Mediana, primer y tercer cuartil y rango intercuartil del tiempo de evolución (meses).

Pacientes registrados como portadores de DM en la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares	Mediana	Primer cuartil	Tercer cuartil	Rango intercuartil
Tiempo de evolución (meses)	6.0	4.0	12.0	8.0

Se realizó la división de los pacientes con tiempo de evolución por debajo del percentil 25 con aquellos por arriba de dicho percentil y se buscó la asociación de las manifestaciones clínicas de la dermatomiositis en relación con el tiempo de

evolución de la misma, tal como se muestra en el cuadro 11. En 3 de los expedientes revisados el tiempo de evolución de la enfermedad se desconoció por lo que se excluyó de esta evaluación a dichos pacientes.

Cuadro 11. Asociación del tiempo de evolución de la Dermatomiositis con las manifestaciones clínicas de la enfermedad.

		Tiempo de evolución menor a 4 meses n= 31 (100%)	Tiempo de evolución mayor a 4 meses n=52 (100%)	X ²	P exacta de Fisher	Razón de Momios	Intervalo de Confianza al 95%
Debilidad		27 (87)	42 (81)	0.555	.335	1.61	(1.90, 5.64)
Biopsia		13 (42)	14 (27)	1.994	0.121	1.96	(1.62, 5.02)
Enzimas	CPK	13 (42)	13 (25)	1.278	0.191	1.79	(1.67, 4.90)
	Aldolasa	9 (29)	6 (11.5)	0.063	0.518	1.17	(1.85, 3.88)
Electromiografía		13 (42)	24 (46)	0.140	0.443	0.84	(1.58, 2.07)
Erupción cutánea característica	Exantema máculo- papular	26 (84)	36 (69)	1.845	0.137	2.17	(1.78, 6.71)
	Signo de Gottron	22 (71)	34 (65)	0.276	0.391	1.29	(1.63, 3.39)
	Pápulas de Gottron	21 (68)	33 (63)	0.157	0.440	1.21	(1.62, 3.10)
	Heliotropo	19 (61)	31 (60)	0.023	0.534	0.82	(1.90, 5.64)
	Fotosensibilidad	19 (61)	27 (52)	1.297	0.197	1.97	(1.82, 6.40)
	Poiquilodermia	12 (39)	7 (13)	0.003	0.591	0.9	(1.72, 2.81)
	Hipertrofia cuticular	6 (19)	8 (15)	0.218	0.428	1.32	(1.81, 4.24)
	Alopecia	2 (6)	1 (2)	1.143 ^a	0.312	3.52	(3.48, 40.49)
	Lesiones vasculíticas	0	2 (4)	1.222	0.390	0.82	(3.48, 9.45)

De los 86 pacientes revisados, la mayoría no presentó ninguna comorbilidad. De los 36 que sí manifestaron una enfermedad asociada, 8 pacientes (9%) presentaron tabaquismo, 6 (7%) Diabetes Mellitus, 5 (6%) Cáncer y los 17 pacientes restantes (20%) presentaron otras enfermedades; como se muestra en la Figura 5.

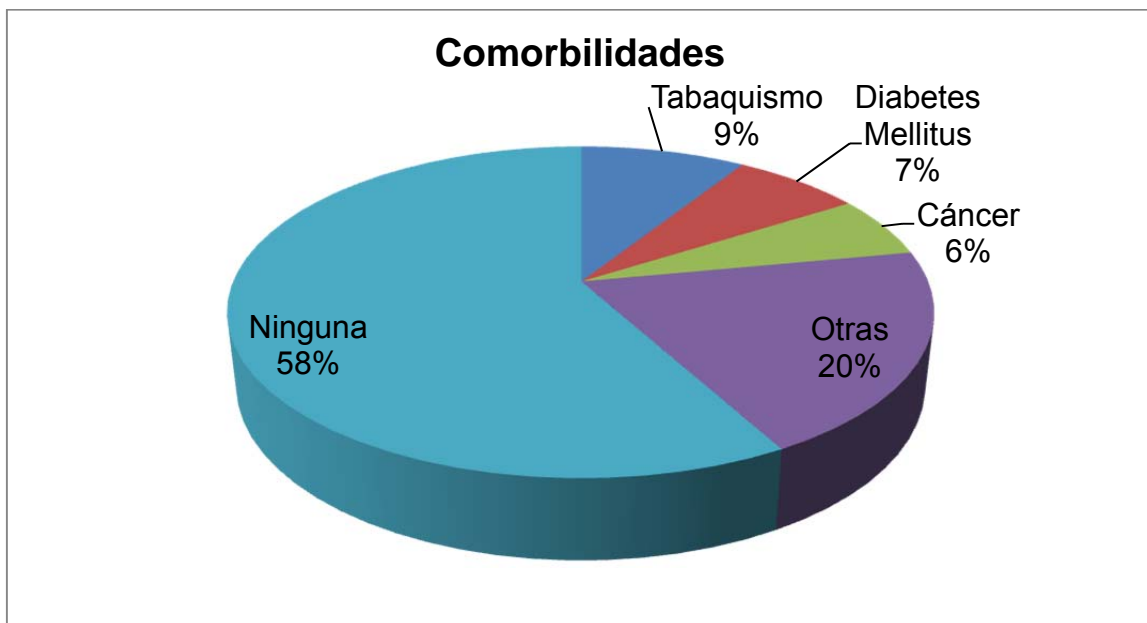


Figura 5. Comorbilidades presentes en los pacientes con diagnóstico clínico de Dermatomiositis de la clínica de enfermedades Colágeno- Vasculares del CDP.

Las otras comorbilidades fueron HAS; presencia de colostomía secundaria a diverticulitis; sordera postinfecciosa; obesidad; insuficiencia venosa; artritis reumatoide; infección de Vías respiratorias superiores; artralgiás; angina de pecho; cardiomegalia; infección de vías urinarias, hepatomegalia dolorosa; hipertrigliceridemia; hipotiroidismo; mastopatía fibroquística; hemorroides; poliquistosis ovarica, colitis espástica; vitiligo y onicomiosis, alopecia androgenética; alcoholismo, anemia, leucopenia y trombocitosis; hipertrofia

prostatica grado II; hernia hiatal, osteoartrosis lumbar, crecimiento prostático benigno, colelitiasis, dislipidemia; y fibroadenomas en mamas.

6. DISCUSIÓN

Nuestro estudio fue realizado en un total de 86 pacientes.

La relación de femenino: masculino que encontramos fue de 3:1, con una predominancia del género femenino levemente superior a lo reportado en la literatura mundial (2:1).

La edad media de presentación de la Dermatomiositis que encontramos fue de 45.97 años, con gran variabilidad en el rango de edades, las cuales iban de 4 años en nuestro paciente más joven, hasta 78 en el más viejo. La edad coincidió con la media de edad reportada en el estudio de Liu et al y fue cercana a la edad media que presentaron los pacientes en el estudio de López- Tintos.

En el análisis de las manifestaciones clínicas presentes en pacientes registrados como portadores de Dermatomiositis en la clínica de enfermedades Colágeno-Vasculares por grupos de edad destaca que la debilidad muscular se presenta en la totalidad de los pacientes menores de de 18 años de edad evaluados; en ellos la manifestación cutánea de dermatomiositis más prevalente fue el eritema en heliotropo, el cual nuevamente se presenta en todos ellos. La segunda manifestación cutánea de mayor prevalencia es el signo de Gottron (71.4%), seguido de las pápulas de Gottron (42.9%). En los pacientes de 18 a 59 años de edad, la manifestación cutánea de dermatomiositis más prevalente fue el exantema máculopapular (75.4%), seguido por la fotosensibilidad (70.2%) y el signo de Gottron (69%). En los pacientes de 60 años de edad o mayores, la manifestación cutánea de dermatomiositis más prevalente fue la fotosensibilidad

(93.3%), seguida por el exantema máculopapular (85.7) y las pápulas y el signo de Gottron (61.9%).

27 de nuestros pacientes contaban con el diagnóstico definitivo de la enfermedad por los criterios de diagnósticos propuestos por Bohan y Peter, 29 con diagnóstico probable y 25 con diagnóstico posible.

Recordemos que en los criterios para el diagnóstico de dermatomiositis de Bohan y Peter, se incluyen estudios paraclínicos, como lo son la electromiografía, las enzimas musculares y la biopsia muscular. En gran parte de los pacientes que acuden al CDP es difícil realizar estos estudios paraclínicos y de hecho, en los pacientes que se incluyeron en este estudio más de la mitad no los realizaron, debido probablemente a que económicamente pueden resultar inaccesibles para el propio paciente o, incluso, para la institución. Además, en algunos pocos pacientes, debido a la gravedad de su sintomatología, apremia el inicio del tratamiento para evitar complicaciones de la propia enfermedad, incluso antes de contar con los estudios paraclínicos como la biopsia o la elevación de las enzimas musculares.

Hay que recordar que en nuestro estudio únicamente evaluamos los expedientes al momento de que los pacientes fueron revisados por primera vez en la clínica de enfermedades colágeno vasculares del CDP, donde sólo se evalúan a pacientes ambulatorios; es decir, que las condiciones de su enfermedad aún no les imposibilitan la deambulaci3n o en los que su enfermedad aún no ha llegado al punto de ser incapacitante. Por este motivo es probable que los pacientes no

siempre puedan ser encasillados de inicio como Dermatomiositis según Bohan y Peter, o sea, que no cumplan los criterios para realizar el diagnóstico definitivo de esta enfermedad según estos autores; lo cual no quiere decir que al progresar las manifestaciones o la propia patología no llegará el punto en el que los pacientes completen los criterios requeridos para el diagnóstico de Dermatomiositis según Bohan y Peter.

Lo anterior, sin mencionar que habrá pacientes que cuenten con una dermatomiositis amiopática o hipomiopática y que no presentarán alteración alguna en los estudios paraclínicos.

En nuestro estudio encontramos una media del tiempo de evolución de la dermatomiositis en la primera consulta en la clínica de enfermedades Colágeno-vasculares del CDP de 10.8 meses, el cual fue desde los 20 días de evolución hasta los 10 años; lo cual difiere en comparación al estudio de Sang Jun et al. en el que el tiempo de evolución de la enfermedad al momento del diagnóstico fue de 1 mes a los 47 meses, con una media de 6.3 meses.

En nuestro estudio encontramos al exantema máculopapular (74%) como la manifestación cutánea más prevalente. Recordando lo descrito por Dourmishev en 2009, el exantema máculopapular en asociación a la presencia de autoanticuerpos anti Mi2 determina un buen pronóstico. Por ello en el hecho de que la manifestación cutánea de mayor prevalencia en nuestros pacientes haya sido el exantema máculopapular encontramos la posibilidad de que los pacientes que revisamos presenten una enfermedad relativamente benigna, con mejor pronóstico y más altas tasas de supervivencia a largo plazo. En el estudio realizado por Klein et al

en 2007, el exantema maculopapular se presentó con mayor predominancia en pacientes con Dermatomiositis amiopática que en los pacientes con Dermatomiositis clásica, mostrando significancia estadística ($p < 0.029$)¹⁴. Teniendo en cuenta que el exantema máculopapular fue la manifestación cutánea que nosotros encontramos con mayor prevalencia y, sabiendo que alrededor de la mitad de los pacientes que acuden a nuestra consulta no presentan alteración paraclínica compatible con afección muscular, deberá de reclasificarse a los pacientes que así lo merezcan, como Dermatomiositis amiopática (dependiendo del tiempo de evolución hasta la presentación de la miopatía).

Es interesante destacar que al realizar una comparación de los resultados que nosotros obtuvimos, con los únicos resultados obtenidos en población mexicana con anterioridad por López- Tintos en el INNCOMSZ en 2007; las manifestaciones cutáneas encontradas con mayor frecuencia son muy diferentes; la manifestación que nosotros encontramos como más prevalente fue el exantema máculopapular (en 74%), el cuál ellos sólo lo reportaron en el 22.7% de sus casos. La manifestación cutánea que ellos reportaron como más frecuente fue el eritema; el cual es un hallazgo no específico, que en nuestro estudio no fue tomado en cuenta como una variable ni fue evaluado individualmente. En nuestro trabajo encontramos las pápulas de Gottron en 64% de los pacientes, mientras que ellos las encontraron en 35.2%; el eritema en heliotropo en 61%, mientras que ellos sólo lo encontraron en 34%. Esta variabilidad en los resultados de los hallazgos de las manifestaciones cutáneas puede deberse a la diferencia de la población

estudiada o bien, a la diferencia en la evaluación de la piel realizada por parte de un médico dermatólogo, en comparación con un reumatólogo.

A pesar de que en nuestro estudio, las pápulas y el signo de Gottron no fueron las manifestaciones cutáneas observadas con mayor frecuencia, el porcentaje de pacientes en los que se presentaron es similar a la del estudio previo realizado en pacientes asiáticos. Presentándose el signo de Gottron en nuestro estudio en 67% contra el 72.1% en el estudio asiático; mientras que las pápulas de Gottron se encontraron en nuestro estudio en un 64% contra el 72.1% del estudio asiático. De igual modo, en nuestro estudio encontramos la presencia de eritema en heliotropo en 61% similar a la encontrada en el estudio asiático de 57.4%. Sin embargo, en ese mismo estudio se encontró mayor prevalencia de manifestaciones como poiquilodermia, excoriaciones y lesiones vasculíticas que la encontrada por nosotros.

La debilidad muscular proximal simétrica en nuestro estudio estuvo presente en 69 de 86 pacientes; es decir, en 80%; lo cual coincide con lo anteriormente reportado por Rockerbie y colaboradores ^{12, 35}; no así con lo encontrado en población asiática (55.9%).

Según lo referido en la literatura el dolor muscular difuso puede presentarse en menos del 30% de los pacientes; en nuestro estudio sólo se reportó en un paciente.

Al intentar determinar si existe alguna manifestación clínica de dermatomiositis en pacientes con corto tiempo de evolución de la enfermedad, analizamos la relación

entre la presencia de las manifestaciones clínicas de dermatomiositis con el tiempo de evolución determinado por debajo de la percentila 25 en los pacientes revisados en nuestro estudio; sin embargo, no encontramos una diferencia entre las manifestaciones que se presentan en pacientes con tiempo de evolución menor a 4 meses que en aquellos con tiempos de evolución mayores a este punto de corte. Sin embargo, si encontramos diferencia porcentual entre las manifestaciones presentes en los pacientes divididos por diferentes grupos de edad; dentro de lo que destaca que los menores de 18 años se ven mayormente afectados a nivel muscular (debilidad muscular proximal simétrica en 100%) y en la totalidad de ellos se presenta el eritema en heliotropo. En los pacientes de 60 años o mayores destaca la fotosensibilidad como la manifestación cutánea más prevalente (93.3%), mientras que en el grupo de 18 a 59 años se encontró con una prevalencia de 70.2%. En los pacientes de 18 a 59 años de edad, se encontró como manifestación cutánea más prevalente al exantema máculopapular (75.4%); el cuál fue la segunda manifestación cutánea presente en los pacientes de 60 años de edad o mayores, con una prevalencia del 85.7%. El signo de Gottron se presenta con una prevalencia similar entre los menores de 18 años y los pacientes entre 18 y 59 años de edad el (71.4% y 69%, respectivamente) y se encontró con una menor prevalencia en los mayores de 60 años (61.9%). En cuanto a las pápulas de Gottron fueron la tercera manifestación cutánea tanto en el grupo de menores de 18 años de edad como en el de mayores de 60, con una diferencia porcentual notable (42.9% vs 61.9%).

En los pacientes evaluados con diagnóstico de Dermatomiositis, sólo 36 manifestaron una comorbilidad asociada. De ellas se presentó tabaquismo en 8 pacientes (0.09), Diabetes Mellitus en 6 (0.07), Cáncer en 5 (0.06) y otras en 17 (0.2). Esto contrasta con los hallazgos en pacientes hospitalizados con diagnóstico de dermatomiositis en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición “Salvador Zubirán” en 2007, donde se observó una incidencia de malignidad de 8.2%; muy probablemente esto sea debido a que los pacientes evaluados por ellos tuvieron mayor tiempo de evolución de la enfermedad, ya que se trata de pacientes hospitalizados, a diferencia de los revisados en nuestro estudio, que son pacientes ambulatorios o en etapas incipientes de la enfermedad. A pesar de que ninguna de las comorbilidades observadas en nuestros pacientes suponen significancia estadística, sería importante realizar más estudios al respecto en búsqueda de una asociación sobre todo del tabaquismo o la diabetes con la dermatomiositis.

En esta investigación encontramos asociación entre la debilidad muscular proximal simétrica con la elevación de la CPK ($p < 0.011$), así como de la aldolasa ($p < 0.024$); lo que confirma que la elevación de las enzimas musculares se correlaciona no sólo con daño muscular, sino con mayor sintomatología. Coincidimos en que estos son estudios paraclínicos siempre deben realizarse en pacientes con debilidad muscular, ya que la presencia de la elevación enzimática ensombrece el pronóstico.

Algo que no se había referido en estudios anteriores y que es importante destacar es que existen manifestaciones cutáneas que demostraron una asociación

estadísticamente significativa con la elevación de las enzimas musculares. Dichas manifestaciones fueron las pápulas de Gottron (con la aldolasa- $p < 0.045$) y la poiquilodermia (con la CPK- $p < 0.019$).

No se logró determinar la frecuencia de presentación de las diferentes manifestaciones extracutáneas de la Dermatomiositis en los expedientes revisados, debido a falta de información al respecto reportada en los expedientes.

7. CONCLUSIONES

Con los hallazgos de nuestro estudio podemos concluir que los criterios de Bohan y Peter ayudan sin duda a la confirmación de la Dermatomiositis en una etapa en la que la enfermedad presenta afección muscular, sin embargo, en pacientes cuya enfermedad es incipiente o bien, en los que predomina la sintomatología cutánea, pueden resultar obsoletos.

Con lo observado en nuestros resultados podemos decir que no se requiere de la presencia de una manifestación cutánea patognomónica para hacer el diagnóstico de Dermatomiositis, aunque la presencia de alguna de éstas se presenta en más del 60% de los pacientes que acuden a consulta dermatológica de primera vez.

Destaca que una quinta parte de nuestros pacientes no presentan afección muscular durante la primera revisión clínica, lo cual no sólo se asocia a ausencia de gravedad al momento del diagnóstico, sino a un mejor pronóstico.

No existe diferencia entre las manifestaciones clínicas de un paciente con dermatomiositis de menos de 4 meses de evolución con aquellos que presentan una enfermedad por arriba de ese punto de corte.

Es de destacar las diferencias porcentuales halladas entre las manifestaciones presentes en los pacientes divididos por diferentes grupos de edad. Los menores de 18 años se ven mayormente afectados a nivel muscular (debilidad muscular proximal simétrica en 100%) y en la totalidad de ellos se presenta el eritema en heliotropo. En los pacientes de 60 años o mayores es la fotosensibilidad la

manifestación cutánea más prevalente; mientras que el exantema máculopapular lo es en los pacientes de 18 a 59 años de edad (75.4%).

La asociación encontrada entre la presencia de pápulas de Gottron y poiquilodermia con elevación de las enzimas musculares (aldolasa y CPK, respectivamente) nos hace a pensar que el hallazgo, incluso aislado de una de estas manifestaciones cutáneas en un paciente con dermatomiositis podría asociarse con inicio del proceso inflamatorio muscular a la par del cutáneo, asociándose a gravedad o a un potencial peor pronóstico para la evolución clínica de estos pacientes.

8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sontheimer RD, Costner MI. Dermatomyositis. Freedberg I, Eisen A, Wolf K, Arsten K, Goldsmith L, Katz S, et al, editors. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 6th ed. Mc GrawHill, 2003; p.1694-1707
2. Londoño AM. Dermatomiositis. Piel 2005; 6: 174-182.
3. Kovacs S, Kovacs SC. Dermatomyositis. J Am Acad Dermatol. 1998; 39: 899-920
4. Wen Chun Liu, Madeline Ho, Woon-Puay Koh, et al. An 11-year Review of Dermatomyositis in Asian Patients. Annals Academy of Medicine 2010;39:843-7)
5. Gerami P., Schope J. M., McDonald L., et al. 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: 597-613.
6. Sontheimer RD. Dermatomyositis: an overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. Dermatol Clin. 2002 jul; 20: 387-408.
7. Pachman L.M. Juvenile dermatomyositis: immunogenetics, pathophysiology, and disease expression. Rheumatic Disease Clinics of North America. 2002; 28:579-602.
8. Wagner E. Ein Fall von akuter Polymyositis. Deutsch Arch klin Med. 1886; 40: 241-266.
9. Unverricht H . Dermatomyositis acuta. Deutsch Med Wchnscher. 1891; 17: 41-44

10. Kankeleit. Über primäre nichteitrige Polymyositis. *Deutsch Arch klin Med.* 1916; 120: 335–349.
11. Bezeecny R. Dermatomyositis. *Arch of Dermat u Syph.* 1935; 171: 242–251
12. Bohan A, Peter JB. *New England Journal of Medicine.* 1975; 292: 344 - 347/403-407
13. Restrepo JP, Medina LF, Molina MP. Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis. *Rev Asoc Colomb. Dermatol.* 2010; 18: 18-24.
14. Dourmishev, Dourmishev. *Dermatomyositis: Advances in Recognition, Understanding and Management*, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009.
15. Klein RQ, Teal V, Taylor L, et al. Number, characteristics, and classification of patients with dermatomyositis seen by dermatology and rheumatology departments at a large tertiary medical center. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57: 937-43.
16. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases: a critical review on pathogenesis and therapies. *Current Opinion in Pharmacology.* 2010, 10:1–7
17. Hachulla E. Dermatomyositis and polymyositis: clinical aspects and treatment. *Ann Med Intern* 2001; 152: 455-64
18. Gallais V, Crickx B, Belaich S. Prognostic factors and predictive signs of malignancy in adult dermatomyositis. *Ann Dermatol Venereol.* 1996; 123: 722-726.
19. Fuente: Clínica de Enfermedades Colágeno-Vasculares- Autoinmunes. Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua.

20. O'Callaghan A., Trallero E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatol Clin.* 2008; 4:197-206
21. Irazoque Palazuelos F, Barragán Navarro Y. Epidemiología, etiología y clasificación. *Reumatol Clin.* 2009; 05(Supl.3): 2-5.
22. Okada S, Weatherhead E, Targoff I, et al. Global surface ultraviolet radiation intensity may modulate the clinical and immunologic expression of autoimmune muscle disease. *Arthritis Rheum.* 2003; 48: 2285-93.
23. Sarkar K, Weinberg C, Oddis CH, et al. Seasonal influence on the onset of idiopathic inflammatory myopathies in serologically defined groups. *Arthritis Rheum.* 2005; 52: 2433-8.
24. Phillips BA, Zilko PJ, Garlepp MJ, et al. Seasonal occurrence of relapses in inflammatory myopathies: A preliminary study. *J Neurol.* 2002; 249: 441-4.
25. Pachman LM, Lipton R, Ramsey-Goldman R, et al. History of infection before the onset of juvenile dermatomyositis: Results from the National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin diseases Research Registry. *Arthritis Rheum.* 2005; 53: 166-72.
26. Sang-Jun Na, Seung Min Kim, Il Nam Sunwoo, et al. Clinical Characteristics and Outcomes of Juvenile and Adult Dermatomyositis. *J Korean Med Sci* 2009; 24: 715-2
27. Jurado F. Dermatomiositis. *Dermatología Práctica Ibero-latinoamericana* 1ª. Ed. 2005
28. Di Martino SJ, Kagen LJ. Newer Therapeutic Approaches: Inflammatory Muscle Disorders. *Rheum Dis Clin N Am.* 2006; 32: 121–128.

29. Sontheimer R, Provost T. Cutaneous manifestations of rheumatic diseases. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott, William & Wilkins; 2004
30. Agarwal V, Sachdev A, Dabra AK. Case 104: Calcinosis in Juvenile Dermatomyositis. *Radiology*. 2007; 242- 1: 307-311
31. Jorizzo JL. Dermatomyositis. Madrid. Bologna JL. 2004. Pp. 615-623.
32. Cheong WK, Hughes GRV, Norris PG, et al. Cutaneous photosensitivity in dermatomyositis. *Br J Dermatol*. 1994; 131: 205- 8.
33. Kasteler JS, Callen JP. Scalp involvement in dermatomyositis: often overlooked or misdiagnosed. *Journal of the American Medical Association*. 1994; 272: 1939-41.
34. Liu WC, Ho M, Koh W-P, et al. An 11-year Review of Dermatomyositis in Asian Patients. *Annals Academy of Medicine*. 2010; 39: 843-7
35. López- Tintos B, Cacho- Díaz B, Orozco- Topete R, et. Al. Dermatomyositis: Cutaneous features, clinical course, and association with malignancies in 73 patients in a Hispanic population. *J Am Acad Dermatol*. 2007; 56: AB 133.
36. Leon G, Blancas F. Dermatomyositis. *PAC Dermatología*, 1a ed. Intersistemas, 2001:21-24
37. Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system, Memorandum no. 45, Her Majesty's Stationery Office, London, 1981.
38. Schnabel A, Reuter M, Biederer J. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: clinical course and response to treatment. *Semin Arthritis Rheum*. 2003; 32: 273–84.

39. López L y cols. Dermatomiositis clásica. Rev Cent Dermatol Pascua. 2006; 15 (3).
40. Dalakas M., Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. Lancet. 2003; 362:971-82.
41. Asherson RA. Handbook of Systemic Autoimmune Diseases, Volume 5 The Skin in Systemic Autoimmune Diseases. Chapter 11 Dermatomyositis. Bethesda, USA: Elsevier 2006; p 135-146
42. Self SE. Autoantibody Testing for Autoimmune Disease. Clin Chest Med. 2010; 31: 415–422.
43. Iorizzo III LJ., Iorizzo JL. The treatment and prognosis of dermatomyositis: An updated review. J Am Acad Dermatol 2008; 59: 99-112.
44. Hundley JL, Carroll CL, Lang W, et al. Cutaneous symptoms of dermatomyositis significantly impact patients' quality of life. J Am Acad Dermatol 2006;54:217-20
45. Kuru S, Inukai A, Kato T, et al. Expression of tumor necrosis factor-alpha in regenerating muscle fibers in inflammatory and non-inflammatory myopathies. Acta Neuropathol (Berl). 2003;105(3): 217– 24.
46. Musial J, Undas A, Celinska-Lowenhoff M. Polymyositis associated with infliximab treatment for rheumatoid arthritis. Rheumatology (Oxford) 2003;42(12):1566– 8.
47. Levine TD. Rituximab in the treatment of dermatomyositis: an open-label pilot study. Arthritis Rheum 2005;52(2):601– 7.
48. Boswell JS, Costner MI. Leflunomide as adjuvant treatment of dermatomyositis. J Am Acad Dermatol 2008;58: 403-6.

49. Fisher y Van Belle, 1993