

Dermatomiositis

La dermatomiositis (DM) es un trastorno autoinmune crónico poco común que presenta tanto inflamación de los músculos como manifestaciones cutáneas específicas. Aunque puede afectar a personas de cualquier edad, género o etnia, es más prevalente en mujeres adultas. La condición típicamente es desencadenada por una respuesta inmunitaria en individuos genéticamente susceptibles y puede ser agravada por factores ambientales como infecciones, medicamentos o cánceres. Además, la DM a menudo ocurre en conjunto con otros trastornos del tejido conectivo, incluyendo lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, esclerodermia, síndrome de Sjögren y enfermedad mixta del tejido conectivo.

Fisiopatología y Factores de Riesgo

La causa de la dermatomiositis es desconocida, pero se cree que involucra una desregulación autoinmune, donde el sistema inmunitario ataca la piel y los músculos. Puede estar asociada con cánceres subyacentes, particularmente en adultos mayores, con una incidencia de cáncer que varía del 10% al 50%. Los cánceres específicos incluyen ovárico, mamario, pulmonar, gástrico y otros cánceres genitales femeninos, enfatizando la necesidad de un tamizaje exhaustivo de cáncer en estos pacientes.

Manifestaciones Clínicas

La dermatomiositis a menudo comienza con síntomas inespecíficos como fatiga, debilidad y dolor muscular, que pueden ocurrir junto con manifestaciones cutáneas. Una característica clave es la erupción heliotropa, una decoloración púrpura en los párpados. Las pápulas de Gottron también son notables; estas son lesiones rojas y escamosas en los nudillos. Los hallazgos cutáneos adicionales incluyen poiquilodermia, caracterizada por piel delgada, vasos sanguíneos visibles y manchas hiperpigmentadas en áreas expuestas al sol como la cara, el cuello y los hombros.

Afectación Muscular

La debilidad muscular, especialmente en los músculos proximales como las caderas, hombros, brazos superiores y cuello, es una característica clave de la dermatomiositis. Esta debilidad simétrica puede llevar a dificultades significativas con las actividades diarias como ponerse de pie, subir escaleras y peinarse. La sensibilidad en los músculos puede ocurrir en etapas avanzadas. Además, el 15-30% de los casos pueden involucrar enfermedad pulmonar intersticial o complicaciones pulmonares, impactando aún más la salud.

Diagnóstico

La dermatomiositis se diagnostica clínicamente, caracterizada por hallazgos cutáneos como la erupción heliotropa y las pápulas de Gottron. Una biopsia de piel puede confirmar el diagnóstico. Los exámenes de sangre para creatina quinasa y aldolasa ayudan a evaluar el daño muscular, mientras que los autoanticuerpos como anti-Jo-1, anti-Mi-2 y anti-SRP pueden proporcionar información diagnóstica y pronóstica adicional. Las técnicas de imagen como la resonancia magnética y la electromiografía son útiles para detectar inflamación y evaluar la actividad muscular. La biopsia muscular sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico, particularmente cuando las presentaciones clínicas no son claras o cuando otras miopatías necesitan ser excluidas.

Manejo

La dermatomiositis no tiene una cura conocida, pero el tratamiento se enfoca en controlar la inflamación, mejorar la fuerza muscular y manejar los síntomas cutáneos. La terapia primaria son los corticosteroides como la prednisona, que reducen la inflamación muscular y los problemas cutáneos. Las dosis se ajustan basándose en la respuesta del paciente y la severidad de la enfermedad. Para casos severos o refractarios, pueden usarse agentes inmunosupresores como metotrexato o azatioprina, a veces junto con corticosteroides. Si los tratamientos estándar fallan o ocurren complicaciones, podría considerarse la terapia con inmunoglobulina intravenosa. La protección solar es crucial, ya que la exposición puede empeorar el daño cutáneo. Los pacientes deben usar protectores solares de amplio espectro y usar ropa protectora. Además, la fisioterapia es importante para mantener la fuerza y flexibilidad muscular, mejorando la calidad de vida general.

Conclusión

La dermatomiositis es un trastorno autoinmune que afecta la piel y los músculos, a menudo desencadenado por factores ambientales en individuos genéticamente predispuestos. Se presenta con síntomas característicos de piel y músculos, y el diagnóstico involucra características clínicas, pruebas de laboratorio y biopsias. Aunque no hay cura, los tratamientos como corticosteroides, medicamentos inmunosupresores y fisioterapia pueden mejorar los síntomas y la calidad de vida.

Referencias

- ❖ Bennett, J. L., Smith, E. K., & Fraser, J. A. (2021). Dermatomyositis: A review of diagnosis, management, and pathophysiology. *Autoimmunity Reviews*, 20(3), 102-109. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102092>
- ❖ Choi, H. M., Lee, S. R., & Jeon, H. J. (2019). The role of immunosuppressive therapy in the management of dermatomyositis: A comprehensive review. *Clinical Rheumatology*, 38(12), 3271-3280. <https://doi.org/10.1007/s10067-019-04606-w>
- ❖ Choudhury, S., & Tripathy, D. (2020). Cutaneous manifestations of dermatomyositis: A review. *Indian Journal of Dermatology*, 65(5), 403-409. https://doi.org/10.4103/ijdr.ijdr_59_20
- ❖ Murray, T. A., Williams, R., & Kennedy, C. (2020). Imaging and diagnosis of dermatomyositis and other inflammatory myopathies. *Current Rheumatology Reports*, 22(4), 38-45. <https://doi.org/10.1007/s11926-020-0870-6>
- ❖ Wong, W. L., Smith, E. D., & Lin, J. D. (2020). Diagnostic approach to dermatomyositis: Immunology and clinical significance. *Rheumatology Advances in Practice*, 4(1), rkaa073. <https://doi.org/10.1093/rap/rkaa073>
- ❖ Yun, J., Lee, S. H., & Kim, J. (2020). Pediatric dermatomyositis and associated calcinosis: Review and treatment strategies. *Journal of Clinical Rheumatology*, 26(8), 430-436. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001211>