



DERMATOMIOSITIS

inforeuma.com

¿QUÉ ES?

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad autoinmune que afecta fundamentalmente a la piel y al tejido muscular de tipo estriado (se localiza en todo el cuerpo, mueve los huesos y estructuras articulares). Es una enfermedad que se engloba dentro de las miopatías inflamatorias. A pesar de que en el 60-70% de los casos coexisten la afectación cutánea y muscular, no siempre es así, e incluso, hay formas, como la dermatomiositis amiopática, en la que la afectación es sólo cutánea.

¿A QUIÉN AFECTA?

Se considera una enfermedad de distribución universal, aunque es un poco más prevalente en la raza caucásica y menos frecuente en la raza negra. Es dos veces más frecuente entre mujeres que hombres. Y, aunque existe una forma juvenil que suele debutar antes de los 16 años, las manifestaciones de la enfermedad son más frecuentes entre los 30 y 50 años.

¿ES FRECUENTE?

La DM se considera una enfermedad rara. Su incidencia anual es del orden de 4-6 casos al año por cada millón de habitantes.

¿CÓMO Y POR QUÉ SE PRODUCE?

Se desconoce la causa de la DM, pero la enfermedad tiene mucho en común con los trastornos autoinmunitarios, en los que el sistema inmunitario ataca por error a los tejidos del cuerpo. Los factores genéticos y ambientales también podrían desempeñar un papel importante. Entre los factores ambientales se incluyen infecciones virales, medicamentos y tabaquismo.

¿QUÉ SÍNTOMAS PRODUCE?

La DM tiene dos grandes manifestaciones: la muscular y la cutánea. Las manifestaciones musculares son fundamentalmente la debilidad y el dolor. Estas se pueden presentar en la práctica totalidad del cuerpo, sin embargo, son más frecuentes en grupos musculares periféricos proximales. Los síntomas musculares no tienen que ser los primeros en manifestarse, pero rara vez están ausentes al momento del diagnóstico. La intensidad de la debilidad puede condicionar que el paciente se valga por sí mismo para actividades diarias, como caminar o vestirse, sin embargo, normalmente se manifiesta como una debilidad más bien moderada. Si bien otros grupos musculares pueden verse afectados, el compromiso de la musculatura torácica o abdominal es infrecuente o se presenta en etapas avanzadas de la enfermedad.

En cuanto a las manifestaciones cutáneas, a nivel de la cara se puede identificar una erupción de la piel de color violáceo que rodea los ojos y que recibe el nombre de heliotropo. En la región cervico-dorsal se puede apreciar el denominado “signo del chal” o “eritema en capelina”, que consiste en la presencia de un eritema (enrojecimiento de la piel) que abarca la superficie del cuello desde la zona occipital hasta la base del cuello. A nivel de las manos se pueden identificar lesiones tipo placas o pápulas de color violáceo acompañadas de procesos descamativos que se conocen como “pápulas de Gottron” y se suelen aglutinar en las superficies de extensión de las articulaciones de los dedos, codos y rodillas. Otras lesiones cutáneas relativamente características son las calcicosis subcutáneas, pero estas son más propias de la forma juvenil.

Aunque la DM puede tener manifestaciones viscerales, probablemente la más relevante es la respiratoria. Se presenta como un cuadro de insuficiencia respiratoria que obedece a la aparición de un patrón fibroso difuso que provoca una sensación de ahogo ante esfuerzos intermedios y menores.

Entre las posibles complicaciones se encuentran:

- **Disfagia (dificultad para tragar):** si los músculos del esófago están afectados, es posible que haya problemas al tragar que, a su vez, puede causar pérdida de peso y desnutrición.
- **Neumonía por aspiración:** la dificultad para tragar también puede hacer que se aspiren alimentos o líquidos, como la saliva, y que estos ingresen a los pulmones; lo cual puede derivar en una neumonía.
- **Problemas respiratorios:** si la afección afecta a los músculos del pecho, es posible que haya problemas respiratorios, como falta de aire.
- **Calcinosis (depósitos de calcio):** pueden generarse en los músculos, la piel y el tejido conectivo a medida que la enfermedad avanza. Estos depósitos ocurren con mayor frecuencia en los niños con dermatomiositis y se desarrollan más temprano en el curso de la enfermedad.

La dermatomiositis puede causar otras enfermedades o generar un mayor riesgo de presentarlas:

- **Fenómeno de Raynaud:** enfermedad en la que los dedos de las manos y de los pies, las mejillas, la nariz y las orejas se ponen pálidos cuando están expuestos al frío.

- **Otras enfermedades del tejido conectivo:** el lupus, la artritis reumatoide, la esclerodermia y el síndrome de Sjögren, pueden ocurrir junto con la DM.

- **Enfermedad cardiovascular:** la DM puede causar inflamación del músculo cardíaco (miositis). En un número pequeño de personas pueden desarrollarse insuficiencia cardíaca congestiva y arritmias.

- **Enfermedad pulmonar:** la enfermedad pulmonar intersticial puede producirse junto con la DM. La enfermedad pulmonar intersticial alude a un grupo de trastornos que causan el proceso de cicatrización del tejido pulmonar; lo cual hace que los pulmones se vuelvan rígidos y pierdan elasticidad. Los signos son tos seca y falta de aire.

- **Cáncer:** la DM en adultos se relaciona con una mayor probabilidad de desarrollar cáncer. El riesgo de tener cáncer parece estabilizarse a los tres años o más después del diagnóstico de la DM.

La DM juvenil es una forma que presenta algunas peculiaridades propias, en general, las lesiones cutáneas son más frecuentes, entre las que destacamos la mayor frecuencia de calcinosis cutánea y de tejido profundos. A diferencia de la DM del adulto, la DM juvenil no suele asociarse a cáncer y la respuesta al tratamiento suele ser más favorable.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Como muchas otras enfermedades reumáticas, el diagnóstico de clasificación se establece por medio de la confluencia de criterios clínicos.

- **Análisis de sangre:** un análisis de sangre permitirá detectar niveles elevados de enzimas musculares (creatinfosfoquinasa [CPK], aldolasa), lo que puede indicar un daño muscular. Además, puede detectar autoanticuerpos específicos asociados que ayudan en la clasificación de la enfermedad. La sensibilidad de estos anticuerpos es baja, por lo que no se pueden utilizar para excluir diagnósticos. Entre estos anticuerpos destacan el Anti-Jo-1, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-U1, anti-PM-Scl, etc.
- **Electromiografía:** esta prueba consiste en insertar un electrodo de aguja fina a través de la piel en el músculo. La actividad eléctrica se mide según se relaja o se tensa el músculo, y los cambios en el patrón de la actividad eléctrica pueden confirmar si existe una enfermedad muscular.
- **Resonancia magnética:** mediante pruebas de imagen se puede evaluar la inflamación en un grupo muscular determinado. Permite valorar la extensión del compromiso muscular y a su vez tiene valor en el seguimiento evolutivo.
- **Biopsia de tejido:** durante esta prueba, se extrae quirúrgicamente una muestra de tejido cutáneo o muscular para su análisis en el laboratorio. Una muestra de piel puede ayudar a confirmar el diagnóstico de DM. Una biopsia del músculo podría revelar la inflamación del tejido muscular u otros problemas, como daño o infección. Si la biopsia de piel confirma el diagnóstico, tal vez, no sea necesario realizar la biopsia del músculo.

- **Radiografía de tórax:** con este estudio simple se pueden identificar indicios del tipo de daño pulmonar.

- **Manometría esofágica:** interesa descartar afectación esofágica para comprobar que no hay riesgo de disfagia.

¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

Como suele suceder con enfermedades de baja incidencia, la experiencia terapéutica es limitada, así como la existencia de estudios clínicos controlados. Además, no tiene cura, pero puede mejorar las lesiones cutáneas y ayudar a recuperar la fuerza y la función muscular.

1. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO:

Los medicamentos utilizados para tratar la dermatomiositis incluyen:

- **Corticosteroides:** los corticoides reducirán la inflamación de forma rápida, pero el uso prolongado puede tener efectos secundarios graves. La dosis se debe ir reduciendo progresivamente y en situaciones en las que no se consigue un control satisfactorio de la enfermedad se pueden probar otras terapias inmunomoduladoras.
- **Fármacos ahorradores de corticosteroides:** son medicamentos para inhibir el sistema inmunitario y para reemplazar a los corticosteroides. Los medicamentos más frecuentemente usados para tratar la DM son la azatioprina, el metotrexato y el mifofenolato mofetilo. Este último se utiliza si existe afección pulmonar.
- **Rituximab:** se puede emplear tratamiento biológico si las terapias iniciales no logran controlar de forma adecuada los síntomas de la DM.

¿CÓMO EVOLUCIONA?

- **Medicamentos antipalúdicos:** en el caso de una lesión cutánea persistente, se podría recetar un medicamento antipalúdico, como la hidroxiclороquina.

- **Inmunoglobulina intravenosa (IgIV):** es un producto sanguíneo purificado que contiene anticuerpos saludables de miles de donantes de sangre. Estos anticuerpos saludables pueden bloquear los anticuerpos dañinos que atacan a los músculos en la DM.

Los síntomas pueden desaparecer por completo en algunas personas, como en el caso de los niños. Sin embargo, en la mayoría de los casos son necesarios los medicamentos inmunodepresores para controlar la enfermedad de manera casi crónica. Aunque siempre se intentará que sea la menor dosis posible de tratamiento.

2. TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

- **Fisioterapia:** son beneficiosos ejercicios para mantener y mejorar tanto la fuerza como la flexibilidad, intentando así no perder autonomía de movimiento.

- **Protectores solares:** es importante proteger la piel de la exposición al sol mediante la aplicación de protector solar y el uso de ropa y sombreros protectores para controlar la erupción de la DM.

- **Terapia del habla:** si la DM debilita los músculos que intervienen en la acción de tragar, la terapia del habla puede ayudar a aprender cómo compensar esos cambios.

- **Evaluación de la nutrición:** a medida que avance la DM, masticar y tragar pueden tornarse más difícil. Una dieta variada ayudará a mantener un peso y una nutrición adecuados.

3. CIRUGÍA

La cirugía puede ser una opción para retirar los dolorosos depósitos de calcio y para prevenir las infecciones recurrentes de la piel.




Fundación Española de
Reumatología

