

Investigación original

Caracterización de pacientes con dermatomiositis en un hospital universitario en Colombia



Laura P. Charry^a, Adriana Alejo^{a,*}, Melissa Cantillo^b y Daniel G. Fernández-Ávila^c

^a Unidad de Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

^b Facultad de Medicina, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

^c Unidad de Reumatología, Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de junio de 2020

Aceptado el 20 de mayo de 2021

On-line el 11 de agosto de 2021

Palabras clave:

Dermatomiositis

Miopatías inflamatorias idiopáticas
Colombia

América Latina

R E S U M E N

Introducción: La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática que se caracteriza por presentar lesiones en la piel; por su presentación clínica, su curso y su pronóstico, se la considera una enfermedad heterogénea. En Colombia existen pocos registros que describan las características clínicas de los pacientes afectados por esta enfermedad.

Métodos: Estudio descriptivo de corte transversal, se revisaron las historias clínicas de pacientes que consultaron a un hospital universitario en Colombia entre enero del 2004 y diciembre del 2019. Los registros se obtuvieron utilizando bases de datos de las unidades de dermatología, reumatología, dermatopatología, electrofisiología y códigos diagnósticos CIE10 asociados con dermatomiositis.

Resultados: Se obtuvieron 70 pacientes con diagnóstico de dermatomiositis, 63 (90%) de los cuales cumplían criterios de clasificación de Bohan y Peter, en tanto que 7 (10%) presentaban dermatomiositis amiopática. El promedio de edad fue de 43 años (DS ± 15,3); 48 fueron mujeres (68,5%); los signos clínicos más frecuentes fueron: pápulas de Gottron (80%, n = 56), eritema heliotropo (78,5%, n = 55) y poiquidermia (75,7%, n = 53). Las manifestaciones sistémicas más comúnmente encontradas fueron: disfagia (21,4%, n = 15), enfermedad pulmonar intersticial (11,4%, n = 8) e hipertensión pulmonar (8,5%, n = 6). Se documentó cáncer en el 8,5% (n = 6) de los pacientes.

Conclusión: Se presenta información clínica de pacientes con dermatomiositis en un centro hospitalario de referencia en Colombia; los datos obtenidos concuerdan con la información de otros estudios de series de casos a escala mundial.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adriana-alejov@javeriana.edu.co (A. Alejo).

<https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2021.05.019>

0121-8123/© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Characterization of patients with dermatomyositis in a university hospital in Colombia

A B S T R A C T

Keywords:

Dermatomyositis
Idiopathic inflammatory
myopathies
Colombia
Latin America

Introduction: Dermatomyositis is an idiopathic inflammatory myopathy characterized by the presence of skin lesions; it is considered a heterogeneous disease, due to its clinical presentation, course, and prognosis. In Colombia there are few records that describe the clinical characteristics of these patients.

Methods: Cross-sectional study. Medical records of patients who consulted a university hospital in Colombia between January 2004 and December 2019 were reviewed. The records were obtained using databases from the dermatology, rheumatology, dermatopathology, and electrophysiology units, and CIE10 diagnostic codes.

Results: Seventy patients with a dermatomyositis diagnosis were found, 63 (90%) fulfilled the Bohan and Peter diagnostic criteria and 7 (10%) had amyopathic dermatomyositis, with an average age of 43 years (SD±15.3). Forty-eight were women (68.5%). The most frequent clinical signs were Gottron's papules 80%, periorbital violaceous (heliotrope) erythema with oedema 78.5% (n=55) and poikiloderma 75.7% (n=53). The most frequently found systemic manifestations were dysphagia (21.4%, n=15), interstitial lung disease (11.4%, n=8), and pulmonary hypertension (8.5%, n=6). Cancer was documented in 8.5% (n=6) of patients.

Conclusion: We showed clinical information of patients with dermatomyositis in a referral hospital in Colombia. The data obtained is consistent with information from other case series worldwide.

© 2021 Asociación Colombiana de Reumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las miopatías inflamatorias son consideradas enfermedades raras, sin embargo, dentro de ellas, la dermatomiositis es la más común, excepto en pacientes de edad avanzada, en quienes predomina la miositis por cuerpos de inclusión¹. La dermatomiositis es la única miopatía inflamatoria que se caracteriza por presentar lesiones en la piel, y puesto que las manifestaciones dermatológicas pueden constituir los primeros hallazgos de la enfermedad, deben ser reconocidas clara y oportunamente². En los EE. UU., la prevalencia estimada es de 1-6 pacientes por 100.000 habitantes³. En Colombia, la incidencia y la prevalencia se desconocen.

La dermatomiositis se considera una enfermedad heterogénea, no solo por su presentación clínica, sino también por su curso y pronóstico⁴. Además del músculo y la piel, puede comprometer diferentes órganos y sistemas, como el corazón, el tracto gastrointestinal y los pulmones, lo que la convierte en un reto diagnóstico⁵. Se puede asociar con malignidad, y se puede presentar de manera concomitante con otras enfermedades del tejido conectivo⁴.

A pesar de que se clasifica dentro de las enfermedades raras, tiene una importante morbimortalidad, que puede explicarse por su evolución crónica y progresiva, con un daño muscular irreversible. Hasta el momento, existen escasos datos que permitan caracterizar a los pacientes que sufren de dermatomiositis en Colombia, y en vista de la importancia de un diagnóstico y un manejo oportunos, este trabajo busca describir las principales características demográficas, las manifestaciones dermatológicas y sistémicas, el perfil inmunológico y la concomitancia con malignidad y otras

enfermedades de tejido conectivo, en un hospital universitario en Bogotá, Colombia.

Métodos

Estudio descriptivo de corte transversal que se llevó a cabo en un hospital universitario en Bogotá, Colombia. El estudio incluyó pacientes con diagnóstico de dermatomiositis que cumplían los criterios de clasificación de Bohan y Peter, durante el periodo comprendido entre enero del 2004 y diciembre del 2019.

Los datos se obtuvieron a partir de diferentes fuentes de información, dentro de las que se encuentra el sistema de historias clínicas electrónicas del hospital, en el que se buscaron códigos diagnósticos CIE10 asociados a dermatomiositis (M33: Dermatopolimiositis, M330: Dermatomiositis juvenil, M331: Otras dermatomiositis, M332: Polimiositis y M339: Dermatopolimiositis, no especificada). Además, se utilizaron las bases de datos de las unidades de dermatología, reumatología, dermatopatología y electrofisiología de nuestro hospital.

Se evaluaron variables clínicas y paraclínicas, empleando medidas de resumen en frecuencias y porcentaje para variables cualitativas, así como medidas de tendencia central con promedios y dispersión para variables cuantitativas, utilizando en este caso Microsoft Excel[®].

Consideraciones éticas

El estudio fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación de la Facultad de Medicina de la Pontificia Universidad Javeriana, con número de aprobación 2019/207. El comité de ética

consideró que debido a que se trataba de un estudio retrospectivo, sin intervención específica ni riesgos para los pacientes, no requería la firma de un consentimiento informado.

Resultados

Aspectos demográficos generales

Se obtuvieron 236 resultados, de los cuales 63 pacientes cumplían los criterios de clasificación de Bohan y Peter, y siete presentaban diagnóstico de dermatomiositis amiopática. Se excluyeron números de historias clínicas duplicados y errados, además de pacientes con diagnóstico intrahospitalario de dermatomiositis, pero con registro inadecuado o incompleto de la información relacionada con las variables de interés, así como con los pacientes con diagnóstico extrahospitalario que no contaban con reporte en la historia clínica de pruebas diagnósticas que permitieran confirmar el diagnóstico (fig. 1).

El promedio de edad de diagnóstico fue de 43 años ($DS \pm 15,3$), 48 fueron mujeres (68,5%), con una relación mujer:varón 2,1:1. Del total de pacientes, 63 (90%) presentaban dermatomiositis y 7 presentaban dermatomiositis amiopática (10%). Asimismo, 59 (84,2%) pacientes requirieron al menos una hospitalización; en promedio, 1,9 hospitalizaciones ($\pm 2,4$), con estancia hospitalaria de 8,6 días ($\pm 10,1$) (tabla 1).

Características clínicas

En cuanto a los hallazgos dermatológicos encontrados en los pacientes con dermatomiositis clásica, 63 (100%) pacientes presentaron manifestaciones patognomónicas^{1,6}, dentro de las cuales las pápulas de Gottron y el eritema en heliotropo fueron las más frecuentes, documentándose ambos hallazgos en 49 (77,7%) pacientes.

Cuarenta (63,4%) pacientes presentaron manifestaciones características. El signo de la V, que fue la más frecuente, se encontró en 30 (47,6%) de ellos. Las manifestaciones compatibles se documentaron en 51 (80,9%) pacientes, mientras que 7 casos (11,1%) correspondieron a las manifestaciones infrecuentes, 10 (15,8%) a las raras y 23 (36,5%) a las inespecíficas (tabla 2).

Dentro de las manifestaciones sistémicas, 19 (30,15%) pacientes presentaron manifestaciones gastrointestinales, 12 (19,0%) manifestaciones pulmonares y 3 (4,7%) manifestaciones cardíacas. De los 63 pacientes con dermatomiositis clásica, 11 (17,4%) refirieron síntomas constitucionales, 12 (19,0%) presentaron de manera concomitante otras enfermedades del tejido conectivo y 6 (9,5%) presentaron cáncer, de los cuales 3 fueron de mama, 2 de pulmón y uno colorrectal (tabla 3).

Exámenes de laboratorio

A 25 (39,6%) pacientes les realizaron biopsia de piel, de los cuales 15 presentaron hallazgos compatibles con dermatomiositis; 24 pacientes (38,0%) fueron sometidos a biopsia muscular, 18 mostraron hallazgos acordes con esta miopatía inflamatoria (músculo esquelético con inflamación crónica

perimisial, atrofia de fibras musculares y en algunos casos vacuolización) y uno fue inespecífico; 35 (55,5%) pacientes contaban con electromiografías, 25 mostraron disminución de la amplitud y la velocidad de los potenciales motores; en algunos casos se evidenciaron potenciales de fasciculación, fibrilación y ondas agudas positivas, además de descargas repetitivas complejas. Siete pacientes tenían biopsia muscular, biopsia de piel y electromiografía de forma concomitante, y tres de estos presentaron hallazgos sugestivos de dermatomiositis en los tres exámenes, de los cuales uno presentaba solo pápulas de Gottron, otro eritema heliotropo y poiquilodermia, y el último, pápulas de Gottron, eritema heliotropo, poiquilodermia y fotosensibilidad. A 33 pacientes les tomaron TAC de tórax, siete presentaron hallazgos asociados con la enfermedad, dentro de los cuales vale la pena resaltar infiltrados intersticiales, bronquiectasias, hipertensión pulmonar, tractos fibrosos, neumonía en organización y neumonía intersticial. A 16 pacientes se les tomó ecocardiograma, seis de los cuales presentaron hallazgos asociados con esta miopatía.

En cuanto a los laboratorios de inmunología, el más frecuentemente encontrado fue el de anticuerpos antinucleares (ANA), en 41 (65,0%) pacientes, siendo los patrones granular (53,6%) y homogéneo (21,9%) los más documentados. En segundo lugar, están los antígenos nucleares extraíbles (ENA), que fueron positivos en ocho (12,6%) pacientes, siendo el anti-Ro el hallado en más ocasiones. Por último, dos (3,1%) pacientes presentaron anti Jo-1 positivo.

A todos los pacientes se les solicitó creatinina (CK), 50 (79,3%) presentaron elevación de esta (valor de referencia: 55-170 U/l). A 61 pacientes les solicitaron transaminasas, 40 (65,5%) presentaron elevación de ALT y 46 (75,4%) de AST (valor de referencia: ALT 14-54 U/l y AST 15-41 U/l). A 28 pacientes se les solicitó LDH, 26 (92,8%) la tuvieron elevada (valor de referencia: 120-246 U/l), y de los 27 pacientes a quienes se les solicitó aldolasa, en 13 (48,1%) estaba elevada (valor de referencia: 0-7,6 U/l). En cuanto a los reactantes de fase aguda, a 55 pacientes se les solicitó velocidad de sedimentación globular (VSG), que fue positiva en 46 (83,6%) caso (valor de referencia: 0-20 mm/h), y a 47 pacientes se les solicitó proteína C reactiva (PCR) (valor de referencia: menor a 10 mg/l), la cual resultó positiva solamente en cinco casos (10,6%). Del total de pacientes, cinco (7,9%) fallecieron, cuatro de ellos por falla respiratoria y uno por causas neurológicas (tabla 4).

Tratamiento

Sesenta (95,2%) pacientes recibieron manejo con glucocorticoides, 30 (50%) requirieron pulsos con metilprednisolona y continuaron con prednisolona oral, en tanto que 30 (47,6%) recibieron solamente prednisolona oral. En cuanto a los inmunomoduladores, los usados con mayor frecuencia fueron azatioprina, en 35 pacientes (64,8%); metotrexate, en 27 (50%); y ciclofosfamida, en 11 (20,3%) (tabla 5).

Discusión

Las miopatías inflamatorias idiopáticas son un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan el sistema musculoes-

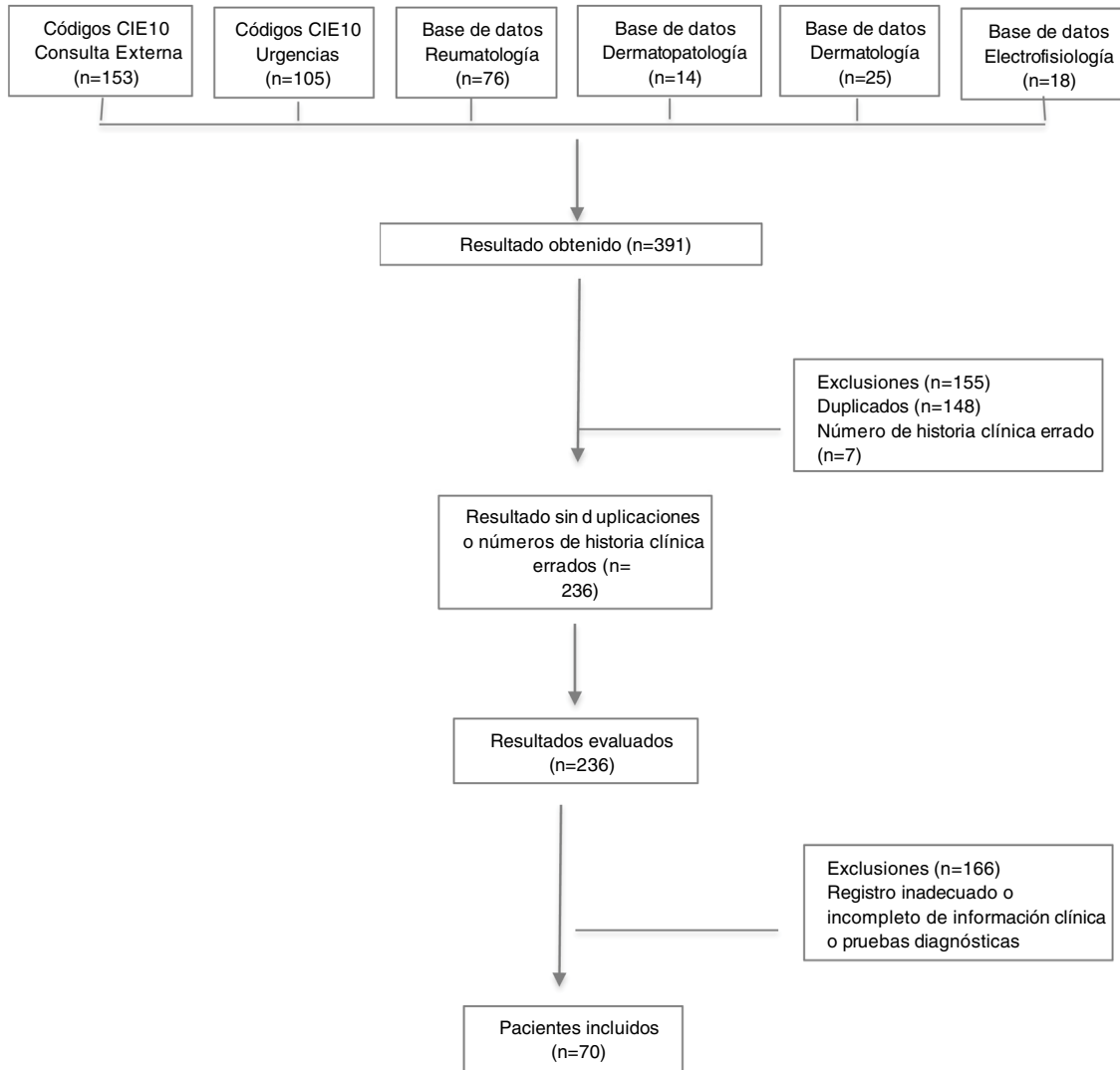


Figura 1 – Fuentes de información utilizadas para la revisión de historias clínicas y pacientes incluidos.

Tabla 1 – Características demográficas

	Clásica	Amiopática	Total
Número de pacientes, n (%)	63 (90)	7 (10)	70
Edad de diagnóstico, años (DE)	43 (± 15,3)	47 (± 7,4)	43 (± 15,3)
Dermatomiositis en adultos, n (%)	60 (85,7)	7 (10)	67 (95,7)
Dermatomiositis juvenil, n (%)	3 (4,2)		3 (4,2)
Género			
Femenino, n (%)	43 (61,4)	7,1	48 (68,5)
Masculino, n (%)	20 (28,5)	2,8	22 (31,4)
Hospitalizaciones, n (%)	2,0 (± 2,5)	0,8 (± 0,3)	1,9 (± 2,4)
Estancia hospitalaria, días (DE)	8,6 (± 10,3)	8,4 (± 8,9)	8,6 (± 10,1)
Mortalidad, n (%)	5 (7,14)	-	5 (7,14)

DE: desviación estándar.

quelético y que usualmente se acompañan de compromiso extramuscular, debido a enfermedad pulmonar intersticial, artritis o malignidad⁷. Se dividen en dermatomiositis, poli-miositis, miositis por cuerpos de inclusión y otras miositis, en las que se incluyen miositis eosinofílica, granulomatosa, nodular focal, infecciosa, inducida por medicamentos, orbi-

taria, miofascitis macrofágica, miositis osificante, miopatías hereditarias asociadas con inflamación muscular y miositis necrosante inmunomediada, entre otras¹.

La forma clásica de dermatomiositis se caracteriza por la presencia de debilidad muscular proximal simétrica y manifestaciones dermatológicas; no obstante, hay una variedad

Tabla 2 – Manifestaciones dermatológicas

	Clásica	Amiopática
<i>Manifestaciones dermatológicas patognomónicas, n (%)</i>		
Pápulas de Gottron	49 (77,7)	7 (100)
Signo de Gottron	25 (39,6)	4 (57,1)
Eritema en heliotropo	49 (77,7)	6 (85,7)
<i>Manifestaciones dermatológicas características, n (%)</i>		
Telangiectasias periungueales	17 (26,9)	3 (42,8)
Hipertrofia periungular	16 (25,3)	2 (28,5)
Infartos hemorrágicos en los pliegues	1 (1,5)	1 (14,2)
Signo del chal	19 (30,1)	2 (28,5)
Signo de la V	30 (47,6)	3 (42,8)
Placas atróficas, descamativas y eritematosas en el cuero cabelludo	3 (4,7)	—
Signo de la funda de pistola	11 (17,4)	1 (14,2)
<i>Manifestaciones dermatológicas compatibles, n (%)</i>		
Poiquilodermia	47 (74,6)	6 (85,7)
Edema periorbital y facial	19 (30,15)	1 (14,2)
<i>Manifestaciones dermatológicas infrecuentes, n (%)</i>		
Vésico-ampollas epidérmicas	1 (1,5)	—
Lesiones necróticas o erosiones superficiales	3 (4,7)	—
Vasculitis cutánea	3 (4,7)	—
Calcinosis cutis	3 (4,7)	1 (14,2)
<i>Manifestaciones dermatológicas raras, n (%)</i>		
Paniculitis	—	—
Mucinosis	—	—
Eritrodermia	1 (1,5)	—
Cambios en la mucosa oral	1 (1,5)	—
Eritema flagelado	—	—
Manos de mecánico	6 (9,5)	1 (14,2)
Hiperqueratosis folicular	2 (3,1)	1 (14,2)
<i>Manifestaciones dermatológicas inespecíficas, n (%)</i>		
Fenómeno de Raynaud	10 (15,8)	1 (14,2)
Prurito	3 (4,7)	—
Fotosensibilidad	14 (22,2)	2 (28,5)

Fuente: clasificación de acuerdo con las revisiones narrativas realizadas por DeWane et al.¹ y Mainetti et al.⁶.

en la cual la debilidad muscular está ausente, conocida como dermatomiositis amiopática⁷, que se presenta entre el 10 y el 20% de los pacientes⁸. Un estudio publicado en Italia en el 2014, que incluyó 103 pacientes con dermatomiositis, documentó la variante amiopática en el 7,7% de los pacientes; al comparar la edad de inicio de la enfermedad, los autores evidenciaron que aquellos con dermatomiositis amiopática tenían menor edad en el momento del diagnóstico⁹. En nuestro estudio, se reportó un porcentaje de dermatomiositis amiopática acorde con los reportes de la literatura, sin embargo, al contrario del estudio mencionado anteriormente, estos pacientes tenían mayor edad de diagnóstico, en comparación con los que tenían dermatomiositis clásica.

Se han descrito dos picos de incidencia de dermatomiositis, el primero entre los 5 y los 15 años y el segundo entre los 40 y los 60 años. Se considera que esta es una enfermedad que predomina en el sexo femenino, con una relación mujer:varón de 2:1¹. En cuanto a las características demográficas, en nuestro estudio el promedio de edad en el momento del diagnóstico fue similar al reportado en otro estudio, publicado en el 2012, que fue llevado a cabo en Brasil y que incluyó 139 pacientes, en el cual se reportó una edad promedio al momento del diagnóstico de 41,7 años (DS ± 14,1). Se han publicado hallazgos similares en otros países, como Japón, 47,4 años; México, 34 años (DS ± 15); Francia, 52 años; y Malasia, 57,8 años

(DS ± 11,1)¹⁰⁻¹⁴. Adicionalmente, evidenciamos predominio de la enfermedad en sexo femenino, lo cual coincide con lo reportado hasta el momento en estudios realizados en Singapur, México, Francia, Taiwán y Japón^{11-13,15,16}. En Colombia, se llevó a cabo un estudio similar al nuestro en el 2014, que incluyó a 30 pacientes con dermatomiositis y a 16 con polimiositis, con una relación mujer:varón discretamente mayor¹⁷.

En cuanto a las manifestaciones dermatológicas, en varios estudios se ha descrito que el eritema heliotropo y las pápulas de Gottron son los signos más frecuentes, lo que concuerda con nuestros resultados^{10,16,18,19}. Los porcentajes de frecuencia de telangiectasias periungueales y calcinosis cutis tienden a ser similares a los reportados por nosotros, así como en el estudio publicado por De Souza et al.¹⁰ en Brasil, con el 6,5% de los pacientes con calcinosis cutis, y en el de Sato et al.¹⁸, también en Brasil, con el 5,3% de los pacientes con calcinosis cutis y el 38,2% con telangiectasias periungueales. Sin embargo, en nuestro estudio los pacientes presentaron menor fotosensibilidad (22,2%) y signo de funda de la pistola (17,4%), además de mayor frecuencia de signo del chal (30,1%) y signo de la V (47,6%) con respecto a lo publicado por De Souza et al.¹⁰ en Brasil, con el 15,1% de los pacientes con signo de la V y el 14,4% con signo del chal; por Sato et al.¹⁸, también en Brasil, con el 50,6% de pacientes con fotosensibilidad; por Vega et al.¹⁷ en Colombia, con signo del chal en el 16% de los pacientes y signo

Tabla 3 – Manifestaciones sistémicas

	Clásica	Amiopática
<i>Manifestaciones pulmonares, n (%)</i>		
Enfermedad pulmonar intersticial	8 (12,6)	—
Neumonía por aspiración	2 (3,1)	—
Hipertensión pulmonar	6 (9,5)	—
Hipoventilación alveolar	1 (1,5)	—
Neumotórax	—	—
Neumomediastino	—	—
<i>Manifestaciones gastrointestinales, n (%)</i>		
Disfagia	15 (23,8)	—
Reflujo gastroesofágico	4 (6,34)	—
Retraso en el vaciamiento gástrico	-	—
Disminución de la motilidad intestinal	3 (4,7)	—
Incontinencia rectal	—	—
<i>Manifestaciones cardíacas, n (%)</i>		
Miocarditis	1 (1,5)	—
Falla cardíaca	—	—
Defectos en la conducción	—	—
Pericarditis	-	—
Enfermedades valvulares	2 (3,1)	—
<i>Otras manifestaciones sistémicas, n (%)</i>		
Vasculitis retiniana	—	—
Lesión renal aguda	—	—
Compromiso del sistema nervioso central secundario a vasculitis	—	—
<i>Síntomas constitucionales, n (%)</i>		
Fiebre	3 (4,7)	—
Pérdida de peso	11 (14,2)	3 (42,8)
Asociación con malignidad, n (%)	6 (9,5)	—
<i>Asociación con enfermedades del tejido conectivo, n (%)</i>		
Lupus eritematoso sistémico	5 (7,9)	—
Esclerodermia	6 (9,5)	—
Síndrome de Sjögren	1 (1,5)	—
Artritis reumatoide	1 (1,5)	—

de funda de la pistola en el 26,6%; además de lo publicado por Hoesly et al.²⁰ en los EE. UU., con el 22,1% de los pacientes con signo del chal.

Con respecto a las manifestaciones sistémicas y los síntomas constitucionales, la disfagia, la enfermedad pulmonar intersticial y la pérdida de peso fueron las más frecuentes. En un estudio europeo publicado en el 2011, se documentó el doble de frecuencia de enfermedad pulmonar intersticial que lo encontrado en el presente estudio, además de mayor morbilidad asociada en esos pacientes²¹. Varios estudios coinciden en que las manifestaciones gastrointestinales, pulmonares y la pérdida de peso son las más prevalentes^{18,20,22,23}.

Como parte de las variables estudiadas, se documentó elevación de al menos una de las enzimas musculares en el 85% de los pacientes, un valor menor al encontrado en otros estudios^{14,18}. Dentro de las enzimas musculares, la CK es la que con mayor frecuencia se encuentra elevada, los demás resultados son variables en diferentes artículos^{13,15,19}. Generalmente, las transaminasas se elevan en proporciones similares, siendo usualmente la AST más alta que la ALT^{13,23}.

Los ANA fueron positivos, con un porcentaje menor que el nuestro, en tres estudios brasileños: el primero, publicado por De Souza et al.¹⁰, que incluyó 139 pacientes con dermatomiositis, de los cuales el 62,6% tuvo ANAS positivos; el segundo, de Sato et al.¹⁸, que incluyó a 189 pacientes con dermatomiositis juvenil, de los cuales el 41,4% tuvo ANA positivos y, por

último, un estudio por Sallum et al.²⁴, el cual incluyó a 39 pacientes con dermatomiositis juvenil, de los cuales el 40% presentó ANA positivos^{10,18,24}. Varios artículos han documentado mayor frecuencia de patrón de fluorescencia granular y homogéneo, lo cual concuerda con nuestros resultados^{10,17}.

A diferencia de los resultados de un estudio brasileño publicado en el 2009, que reportó hallazgos sugestivos de dermatomiositis en el 93,2% de las electromiografías, el 91,5% de las biopsias musculares y el 77,3% de las biopsias de piel¹⁸, nosotros encontramos una menor proporción de electromiografías (71,4%), lo que concuerda con un estudio realizado en Singapur, en el que se reportó un 79,4% de pacientes con electromiografías¹⁵.

En cuanto al tratamiento, el 95,2% de nuestros pacientes recibió manejo con glucocorticoide oral o intravenoso; hasta el momento se han documentado proporciones similares en Asia, México y Brasil^{10,11,13,14}. Con referencia a la terapia de mantenimiento, la mayoría de los pacientes en nuestro estudio recibió al menos un inmunomodulador; dentro de los inmunomoduladores, los utilizados con mayor frecuencia, de acuerdo con un estudio llevado a cabo en Brasil que incluyó a 139 pacientes, son azatioprina y metotrexate¹⁰, lo cual coincide con nuestros resultados.

En nuestro estudio se evidenció, de manera concomitante, enfermedades del tejido conectivo en el 17% de los pacientes, lo que concuerda con datos documentados en Asia¹⁵. La mayoría de las enfermedades concomitantes fueron

Tabla 4 – Exámenes diagnósticos

Tipo de examen	Clásica		Amiopática	
	Exámenes realizados	Exámenes positivos	Exámenes realizados	Exámenes positivos
Anti-Jo, n (%)	33 (52,3)	2 (6,0)	1 (14,2)	—
Anti-Mi 2, n (%)	1 (1,5)	—	—	—
ANA, n (%)	49 (77,7)	41 (83,6)	6 (85,7)	4 (57,1)
Homogéneo, n (%)		9 (21,9)		1 (25)
Periférico, n (%)		—		—
Nucleolar, n (%)		3 (7,3)		—
Centromérico, n (%)		1 (2,4)		—
Citoplasmático, n (%)		2 (4,8)		3 (75)
Granular, n (%)		22 (53,6)		—
Ribosomal, n (%)		1 (2,4)		—
No especificado, n (%)		3 (7,3)		—
Anti-SM, n (%)	40	—	6	—
Anti-RNP, n (%)	40	3 (7,5)	6	—
Anti-La, n (%)	40	1 (2,5)	6	—
Anti-Ro, n (%)	40	6 (15)	6	—
CK total-VR 55-170 U/l, n (%)	63	50 (79,3)	7	2 (28,5)
ALT-VR 14-54 U/l, n (%)	61	40 (65,5)	5	3 (60)
AST-VR 15-41 U/l, n (%)	61	46 (75,4)	5	3 (60)
LDH-VR 120-246 U/l, n (%)	28	26 (92,8)	2	2 (100)
Aldolasa-VR 0-7,6 U/l, n (%)	27	13 (48,14)	5	—
VSG-VR 0-20 mm/h, n (%)	55	46 (83,6)	6	—
PCR-VR menor a 10 mg/ml, n (%)	47	5 (10,6)	6	—
Electromiografía, n (%)	35	25 (71,4)	—	—
Biopsia de piel, n (%)	25	15 (60)	7	7 (100)
Biopsia muscular	24	18 (75)	1	—
TAC de tórax	33	7 (21,2)	1	—
Ecocardiograma	16	6 (35,7)	—	—

ALT: alanina aminotransferasa; ANA: anticuerpos antinucleares; AST: aspartato aminotransferasa; CK: creatina cinasa; LDH: deshidrogenasa láctica; PCR: proteína C reactiva; TAC: tomografía axial computarizada; VR: valor de referencia; VSG: velocidad de sedimentación globular.

Tabla 5 – Tratamiento

	Clásica	Amiopática	Total
Corticoides, n (%)	60 (95,2)	4 (57,1)	64 (92,8)
Metilprednisolona, n (%)	30 (50)	1 (25)	31 (52,5)
Deflazacort, n (%)	2 (3,3)	—	2 (2,8)
Prednisolona, n (%)	60 (100)	4 (100)	64 (91,4)
Inmunomoduladores, n (%)	54 (85,7)	4 (57,1)	58 (82,8)
Azatioprina, n (%)	35 (64,8)	1 (25)	36 (51,4)
Metotrexate, n (%)	27 (50)	2 (50)	29 (41,4)
Ciclofosfamida, n (%)	11 (20,3)	—	11 (15,7)
Gammaglobulina, n (%)	8 (14,8)	—	8 (11,4)
Cloroquina, n (%)	5 (9,2)	1 (25)	6 (8,5)
Rituximab, n (%)	4 (7,4)	—	4 (5,71)
Ciclosporina, n (%)	3 (5,5)	—	3 (4,28)
Micofenolato, n (%)	2 (3,7)	—	2 (2,8)
Tofacitinib, n (%)	1 (1,8)	—	1 (1,4)
Un inmunomodulador, n (%)	27 (42,8)	4 (57,1)	31 (53)
≥ 2 inmunomoduladores, n (%)	27 (42,8)	0	27 (46)

lupus y esclerosis sistémica; no se han documentado hasta el momento estudios que muestren estas dos entidades de forma predominante, sin embargo, en un estudio llevado a cabo en Brasil, publicado en el año 2000, en el que se incluyeron 59 pacientes con dermatomiositis y 43 pacientes con polimiositis, en el grupo de pacientes con dermatomiositis se documentó esclerosis sistémica en siete pacientes y artritis reumatoide en uno²². Además, en un estudio publicado en Singapur, que incluyó a 40 pacientes con dermatomiositis y

a 35 con polimiositis, 10 de ellos presentaron asociación con lupus eritematoso sistémico, cuatro con artritis reumatoide y uno con esclerosis sistémica; en total, el 21,4% de los pacientes presentó de forma concomitante otra enfermedad del tejido conectivo. Por último, en el estudio publicado por Sato et al., en el que se incluyeron 189 pacientes, ocho presentaron artritis reumatoide, dos lupus eritematosos sistémico y uno esclerosis sistémica^{15,18}.

Se estima que aproximadamente el 15% de los pacientes con dermatomiositis diagnosticada después de los 40 años va a presentar una neoplasia tres a cinco años después del diagnóstico, siendo las más comunes los carcinomas colorrectal, ovárico, pulmonar, pancreático y gástrico²⁵. En un estudio realizado en Estocolmo, Suecia, publicado en 1992, que incluyó a 392 pacientes con dermatomiositis, se documentó un riesgo relativo de cáncer en varones de 2,4 (IC 95%: 1,6-3,6) y en mujeres de 3,4 (IC 95%: 2,4-4,7)²⁶. En nuestro estudio se encontró un porcentaje similar de pacientes con cáncer a lo reportado por los estudios de Scola et al.²² en Brasil (8,4%) y Chen et al.²³ en China (11,1%). Por el contrario, otros estudios han reportado porcentajes mayores de malignidad, como los de Hiketa et al.¹³ en Japón (16,5%), Fardet et al.¹² en Francia (23%) y Hoesly et al.²⁰ en los EE. UU. (23%).

Con respecto a la mortalidad, en un estudio publicado en el 2018, que incluyó a 982 pacientes hospitalizados con diagnóstico de dermatomiositis y polimiositis en China, se documentó el fallecimiento de 63 de ellos durante la hospitalización o dos semanas después de haberles dado de alta, con una tasa de mortalidad calculada de 6,4%, siendo las dos causas más frecuentes de muerte infección pulmonar y exacerbación de la enfermedad pulmonar intersticial²⁷, lo que se asemeja a nuestros resultados. Sin embargo, en un estudio retrospectivo en EE. UU., que incluyó a 15.407 pacientes (10.023 con diagnóstico de dermatomiositis y 5.384 de polimiositis), se encontró una tasa de mortalidad de 4,4% en el grupo con diagnóstico de dermatomiositis (449 muertes), porcentaje menor al nuestro²⁸.

Dado que nuestro estudio recolectó los datos en forma retrospectiva, dentro de las limitaciones es importante mencionar que no se pudo obtener datos de seguimiento, con el fin de determinar el pronóstico de los pacientes. Los datos fueron tomados de registros médicos electrónicos, lo que puede limitar su recolección, en especial los que hacen referencia a las características clínicas. No a todos los pacientes les realizaron los mismos paraclínicos, sin embargo, es un reflejo de la práctica clínica, en la cual la solicitud de pruebas diagnósticas está en relación con el cuadro clínico de los pacientes. Finalmente, cabe resaltar que este es hasta el momento el estudio con mayor número de pacientes con dermatomiositis en Colombia.

Conclusión

Se presentan las principales características demográficas, las manifestaciones dermatológicas y sistémicas de un grupo de pacientes con dermatomiositis en un hospital universitario en Colombia. La mayoría de los datos obtenidos concuerda con la información de otros estudios de series de casos a escala mundial. A pesar de que el eritema heliotropo, las pápulas y el signo de Gottron se han definido como manifestaciones patognómicas, de conformidad con lo propuesto en las revisiones narrativas por DeWane et al. y Mainetti et al.^{1,6}, en nuestro estudio encontramos que las manifestaciones más frecuentes son pápulas de Gottron, eritema heliotropo y poiquilodermia. La población evaluada presentó en menor proporción fotosensibilidad y signo de funda de la pistola, además de mayor

frecuencia de signo del chal y signo de la V, en comparación con otros estudios.

Aprobación ética

Aprobación por el Comité de Investigaciones y Ética Institucional de la Facultad de Medicina de la Pontificia Universidad Javeriana – Código 2019/207 – Número de Acta 18/2019.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses para la elaboración de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B, Selmi C. Cutaneous manifestations of dermatomyositis: A comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017;53:337–56, <http://dx.doi.org/10.1007/s12016-017-8652-1>.
2. Restrepo JP, Medina LF, Molina MDP. Manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2010;18:18–24. Disponible en: <https://revista.asocolderma.org.co/index.php/asocolderma/article/view/186>
3. Schmidt J. Current classification and management of inflammatory myopathies. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5:109–29.
4. Dourmishv LA. Inflammatory myopathies with cutaneous involvement: From diagnosis to therapy. *Folia Med (Plovdiv).* 2017;59:7–13, <http://dx.doi.org/10.1515/folmed-2017-0003>.
5. Yang WM, Chen JJ. Advances in biomarkers for dermatomyositis. *Clin Chim Acta.* 2018;482:172–7, <http://dx.doi.org/10.1016/j.cca.2018.03.042>.
6. DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82:267–81, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.06.1309>.
7. Sasaki H, Kohsaka H. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol.* 2018;28:913–21, <http://dx.doi.org/10.1080/14397595.2018.1467257>.
8. Isak V, Jorizzo JL. Recent developments on treatment strategies and the prognosis of dermatomyositis: A review. *J Dermatolog Treat.* 2018;29:450–9, <http://dx.doi.org/10.1080/09546634.2017.1403549>.
9. Neri R, Barsotti S, Iacopetti V, Tripoli A, D'ascanio A, Tavoni AG, et al. Clinically amyopathic dermatomyositis: Analysis of a monocentric cohort. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2014;15:157–60.
10. de Souza FHC, Barros TBM, Levy-Neto M, Shinjo SK. Adult dermatomyositis: Experience of a Brazilian tertiary care center. *Rev Bras Reumatol.* 2012;52:897–902.
11. Lopez B, Cacho B, Orozco R, Archer K. Dermatomyositis: Cutaneous features, clinical course, and association with malignancies in 73 patients in a Hispanic population. *J Am Acad Dermatol.* 2009;25:15, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2006.10.622>.
12. Fardet L, Dupuy A, Gain M, Kettaneh A, Chřin P, Bachelez H, et al. Factors associated with underlying malignancy in a retrospective cohort of 121 Patients with dermatomyositis.

- Medicine (Baltimore). 2009;88:91-7, <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0b013e31819a352>.
13. Hiketa T, Matsumoto Y, Ohashi M, Sasaki R. Juvenile dermatomyositis: A statistical study of 114 patients with dermatomyositis. *J Dermatol*. 1992;19:470-6, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1346-8138.1992.tb03264.x>.
 14. Teh CL, Wong JS, Soo HH. Polymyositis and dermatomyositis in Sarawak: A profile of patients treated in the Sarawak general hospital. *Rheumatol Int*. 2012;32:265-8, <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-010-1745-2>.
 15. Koh ET, Seow A, Ong B, Ratnagopal P, Tjia H, Chng HH. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: Clinical and laboratory features and treatment response in 75 patients. *Ann Rheum Dis*. 1993;52:857-61, <http://dx.doi.org/10.1136/ard.52.12.857>.
 16. Sun C, Lee JH, Yang YH, Yu HH, Wang LC, Lin YT, et al. Juvenile dermatomyositis: A 20-year retrospective analysis of treatment and clinical outcomes. *Pediatr Neonatol*. 2015;56:31-9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.pedneo.2014.02.006>.
 17. Vega Castro K, Rondón Herrera F. Descripción de los anticuerpos, y manifestaciones clínicas de pacientes con polimiositis y dermatomiositis. Bogotá: Universidad Nacional de Colombia Sede Bogotá, Facultad de Medicina, Departamento de Medicina Interna. 2014.
 18. Sato JDO, Sallum AME, Ferriani VPL, Marini R, Sacchetti SB, Okuda EM, et al. A Brazilian registry of juvenile dermatomyositis: Onset features and classification of 189 cases. *Clin Exp Rheumatol*. 2009;27:1031-8.
 19. Caggiani M, Guariglia R, Jurado R, Cameto J. Dermatomiositis juvenil: experiencia de 13 años en un hospital de atención terciaria. Análisis de 17 casos clínicos. *Arch Pediatr Urug*. 2018;89:99-107, <http://dx.doi.org/10.31134/ap.89.2.4>.
 20. Hoesly PM, Sluzevich JC, Jambusaria-Pahlajani A, Lesser ER, Heckman MG, Abril A. Association of antinuclear antibody status with clinical features and malignancy risk in adult-onset dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 2019;80:1364-70, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2018.11.023>.
 21. Marie I, Hatron PY, Dominique S, Cherin P, Mouthon L, Menard JF. Short-term and long-term outcomes of interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: A series of 107 patients. *Arthritis Rheum*. 2011;63:3439-47, <http://dx.doi.org/10.1002/art.30513>.
 22. Scola RH, Werneck LC, Monte Serrat Prevedello D, Toderke EL, Iwamoto FM. Diagnosis of dermatomyositis and polymyositis: A study of 102 cases. *Arq Neuropsiquiatr*. 2000;58:789-99, <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x200000500001>.
 23. Chen P, Xie J, Xiao R, Zhang G, Qiu X, Zhan Y. Clinical analysis for 108 cases of dermatomyositis. *J Cent South Univ (Medical Sci)*. 2019;44:1157-62, <http://dx.doi.org/10.11817/j.issn.1672-7347.2019.180726>.
 24. Sallum AME, Kiss MHB, Sachetti S, Resende MBD, Moutinho KC, De Souza Carvalho M, et al. Juvenile dermatomyositis: Clinical, laboratorial, histological, therapeutical and evolutive parameters of 35 patients. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002;60:889-99, <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x2002000600001>.
 25. Mandel DE, Malemud CJ, Askari AD. Idiopathic inflammatory myopathies: A review of the classification and impact of pathogenesis. *Int J Mol Sci*. 2017;18, <http://dx.doi.org/10.3390/ijms18051084>.
 26. Sigurgeirsson B, Lindelöf B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. A population-based study. *N Engl J Med*. 1992;326:363-7, <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199202063260602>.
 27. Wu C, Wang Q, He L, Yang E, Zeng X. Hospitalization mortality and associated risk factors in patients with polymyositis and dermatomyositis: A retrospective case-control study. *PLoS One*. 2018;13:1-9, <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0192491>.
 28. Murray SG, Schmajuk G, Trupin L, Lawson E, Cascino M, Barton J, et al. A population-based study of infection-related hospital mortality in patients with dermatomyositis/polymyositis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2015;67:673-80, <http://dx.doi.org/10.1002/acr.22501>.