



10 **TOP  
TEN**

# Dermatomiositis

**Fernando Alonso Ecenarro**  
Residente Medicina Interna

# 10

- 1. ¿Qué es ?**
- 2. Clasificación**
- 3. Epidemiología**
- 4. Patogenia**
- 5. Anticuerpos**
- 6. Manifestaciones clínicas**
- 7. Algoritmo diagnóstico**
- 8. ¿Malignidad?**
- 9. Tratamiento**
- 10. Y ¿hacia dónde vamos?**

Conclusiones



## 1. ¿Qué es?

- **Miopatía inflamatoria idiopática:** Lesiones dermatológicas + debilidad muscular simétrica proximal.
- Dermatomiositis ***amiopática***: provisional 6 meses, confirmada 2 años.
- Importante **heterogeneidad** en el diagnóstico y síndromes de solapamiento.

## 2. Clasificación

- **Miopatías inmunomediadas**

- Dermatomiositis
- Polimiositis
- Miositis necrotizante inmunomediada
- Miositis por cuerpos de inclusión
- Síndromes overlap

## 2. Clasificación

	Dermatomiositis	Polimiositis	Miositis necrotizante inmunomediada	Miositis por cuerpos de inclusión
<b>Debilidad muscular</b>	Inicio subagudo. Debilidad proximal simétrica con lesiones en piel características	Inicio subagudo de debilidad proximal en adultos (descartar primero otras causas)	Inicio agudo o subagudo de debilidad proximal grave en adultos	Inicio lento de debilidad proximal y distal. Atrofia de cuádriceps y antebrazos, debilidad musculatura facial en > 50 años.
<b>CPK</b>	Mayor de 50 veces por el límite de la normalidad. Puede ser normal	Mayor de 50 veces el límite de la normalidad en la fase inicial, posteriormente 10 veces por encima	Muy alta, mayor de 50 veces el límite superior de la normalidad en enfermedad activa	Aproximadamente 10 veces por encima del límite. Puede ser normal.
<b>AutoAc</b>	Anti-MDA-5, anti-Mi-2 Anti-TIF-1 y anti-NXP-2 (atención neoplasias)	Ac Antisintetasa (overlap con enfermedad intersticial pulmonar, artritis, manos de mecánico)	Anti-SRP y anti-HMGCR, (específico necrotizante)	Anti-cN1A
<b>EMG</b>	Unidades miopáticas (activas y crónicas)	Unidades miopáticas (activas y crónicas)	Unidades miopáticas activas	Unidades miopáticas (activas y crónicas) con potenciales alargados
<b>RMN muscular</b>	Puede mostrar inflamación activa	Puede mostrar inflamación activa	Puede mostrar inflamación activa	Puede mostrar atrofia o inflamación en los músculos implicados
<b>Biopsia muscular</b>	Inflamación perivascular, perimisial, perifascicular. Fibras necróticas, atrofia perifascicular, reducción de capilares	Células CD8+ invadiendo las fibras sanas con expresión del HCM I, no vacuolas. Descartar distrofias.	Fibras necróticas dispersas con macrófagos, sin células CD8 ni vacuolas. Depósitos de complemento en capilares.	Células CD8+ invadiendo fibras sanas con expresión de HCM I, vacuolas autofágicas, depósito rojo Congo, fibras irregulares

Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. N Engl J Med. 2015 Apr 30;372(18):1734-47. doi: 10.1056/NEJMra1402225.

DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. J Am Acad Dermatol. 2020 Feb;82(2):267-281. doi: 10.1016/j.jaad.2019.06.1309.

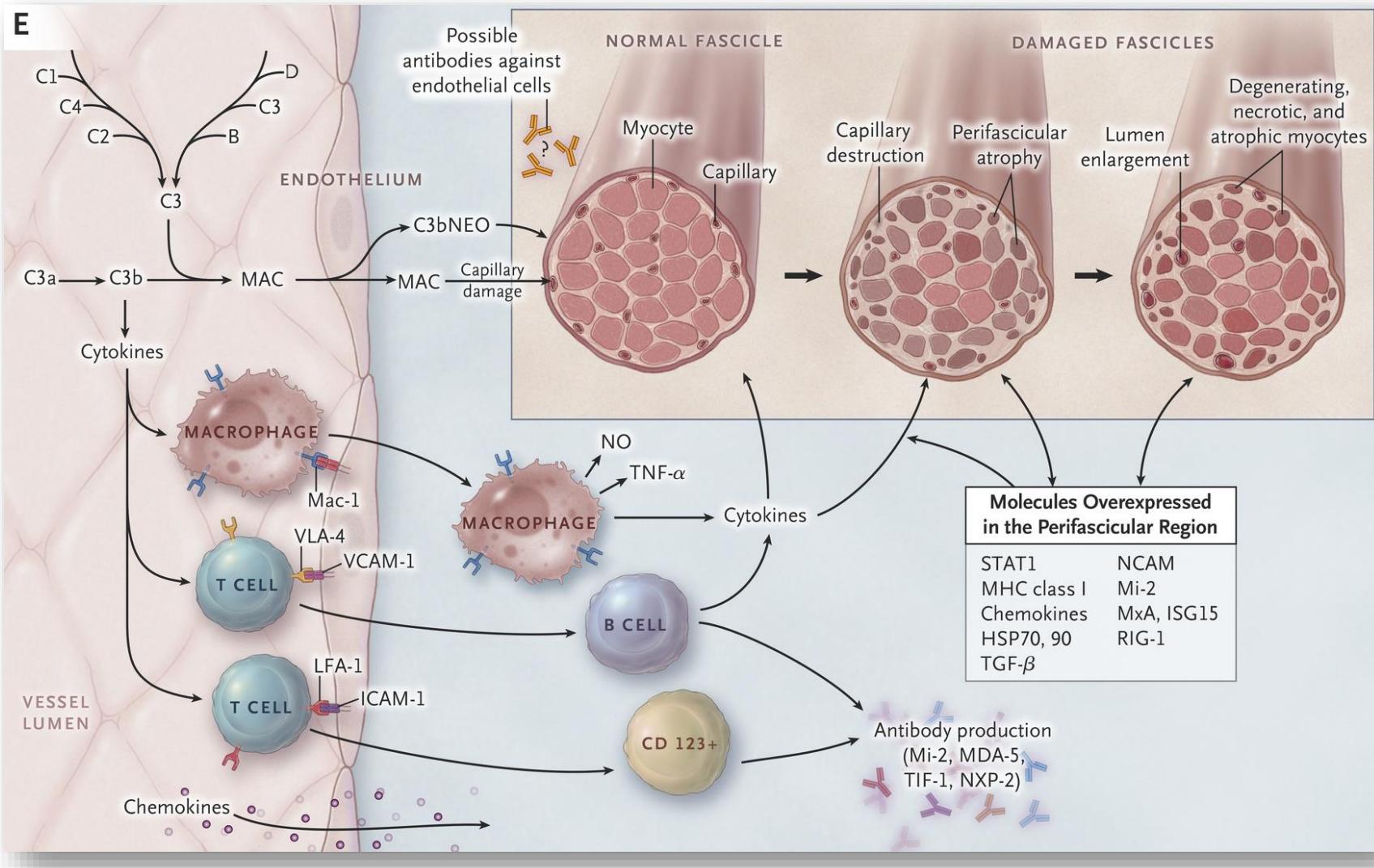
### 3. Epidemiología

- **Miopatías inflamatorias idiopáticas:** Incidencia 2,47-7,8 por 100.000 personas año y prevalencia 9,54-32,7 por 100.000.
- **Dermatomiositis:** Prevalencia 1-6 por 100.000 habitantes siendo la IIMS más frecuente.
- Dermatomiositis *amiopática* 20% de las dermatomiositis
- **Dermatomiositis juvenil:** IIMs más frecuente en la infancia. Incidencia de 3,2 casos por millón de niños año.
- **2:1 mujer:hombre**
- Más frecuente en afroamericanos.
- **Bimodal:** Dermatomiositis juvenil 4-14 años // Dermatomiositis 40-60 años.



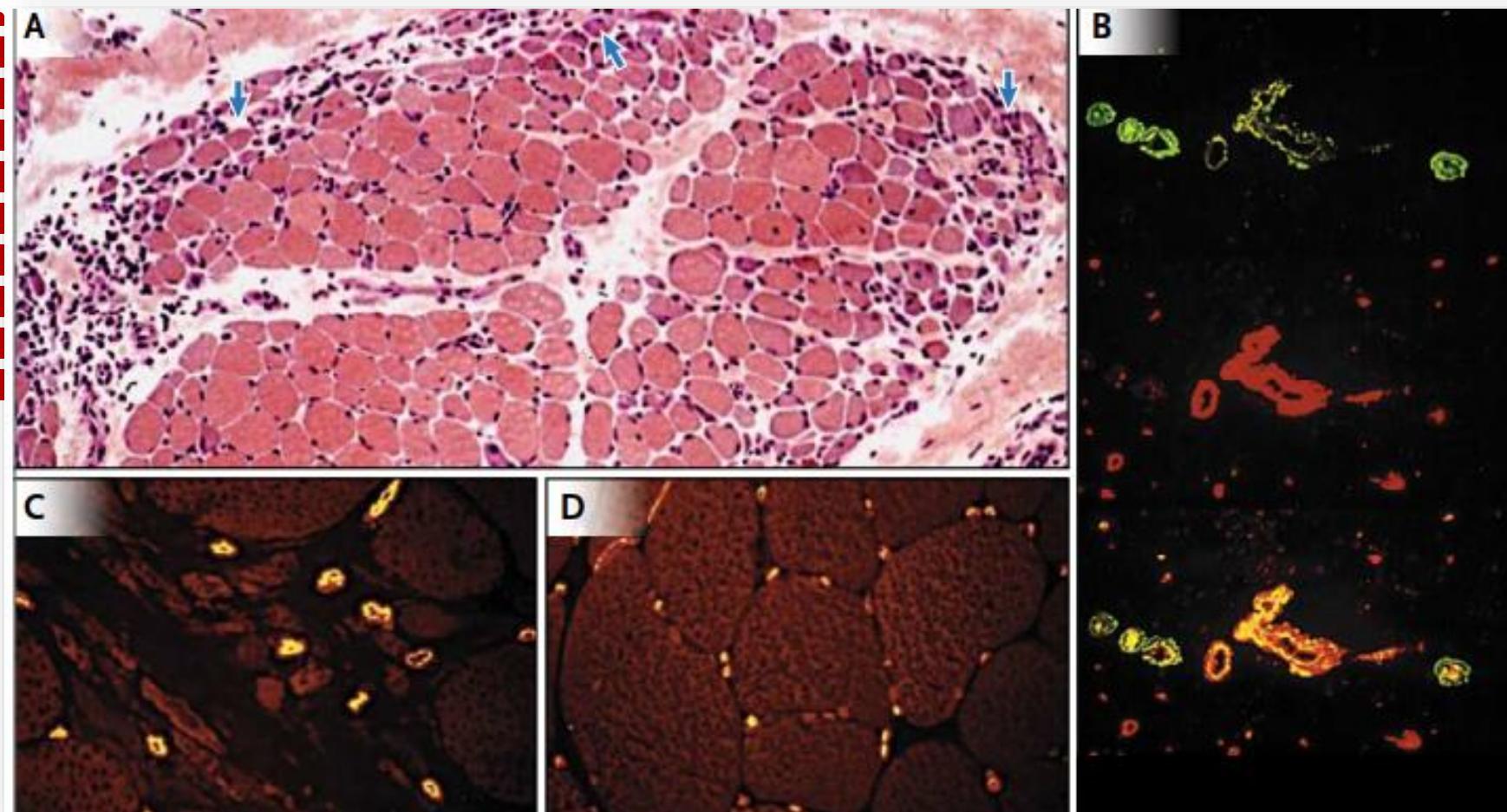
# 4. Patogenia

- Factores genéticos: MHC
- Factores ambientales: (radiación UV, infecciones virales, medicamentos y fumar)
- Mecanismos inmunes: activación inapropiada del complemento, Interferón



## 4. Patogenia

- Factores genéticos: MHC
- Factores ambientales: (radiación UV, infecciones virales, medicamentos y fumar)
- Mecanismos inmunes: activación inapropiada del complemento, Interferón



# 5. Anticuerpos

	Antígeno	Incidencia	Método de detección	Fenotipo	Asociación con malignidad
<b>Anti-Mi2</b>	Helicasa ADN nuclear relacionada con la transcripción	4-35%	Blot, IPP	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hallazgos cutáneos “clásicos”</li> <li>- Debilidad muscular proximal con CPK muy elevada</li> <li>- Buena respuesta a tratamiento</li> </ul>	No
<b>Anti-TIF1</b>	Co-represor transcripcional proteína supresora de tumor	18-23%	ELISA, Blot, IPP	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Gravedad cutánea, importante fotosensibilidad</li> <li>- Gastrointestinal</li> <li>- Hipomiopática</li> </ul>	MUY IMPORTANTE
<b>Anti-MDA5</b>	Helicasa específica ARN para respuesta inmune antiviral	10-30%	ELISA, Blot, IPP	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Posibilidad de amiopática</li> <li>- Enfermedad intersticial rápidamente progresiva</li> <li>- Ulceración cutánea y paniculitis</li> </ul>	NO
<b>Anti-NXP2</b>	Proteína nuclear implicada en la regulación de la transcripción del ARN	2-25% (variación según razas)	ELISA, blot, IPP	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hallazgos cutáneos “clásicos”</li> <li>- Edema periférico</li> </ul>	AUMENTADO
<b>Anti-SAE</b>	Enzima del núcleo implicada en la modificación tras la traducción de proteínas	8% (variación según razas)	Blot, IPP	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Gravedad cutánea</li> <li>- Enfermedad muscular progresiva con disfagia</li> <li>- Fiebre y pérdida de peso</li> <li>- Importante asociación con HLA</li> </ul>	Desconocido

## 5. Anticuerpos

	Enfermedad	Método de detección	Fenotipo
<b>Anti-ARS</b> Anti Jo1, Anti PL7, Anti PL12, Anti EJ, Anti OJ, Anti KS, Anti Zo, Anti HA	Síndrome anti-sintetasa	ELISA, blot, IPP, IPRNAs	- Miositis con enfermedad pulmonar intersticial, poliartritis, Raynaud, manos de mecánico. - Anti Jo1: peor pronóstico de enfermedad pulmonar
<b>Anti-SRP</b>	Miopatía necrotizante (síndrome anti-SRP)	Blot, IPP, IPRNAs	- Progresión muscular rápida y grave con afectación cardiaca y disfagia. - Refractariedad a tratamiento. - No aumento de malignidad.
<b>Anti-HMGCR</b>	Miopatía necrotizante inmunomedida	ELISA, Blot, IPP	- Aumento de riesgo de malignidad - Miopatía inducida por estatinas
<b>CN1A</b>	Miositis por cuerpos de inclusión	Espectrometría de masas, ELISA, blot, IPP	- Debilidad progresiva en pacientes > 50 años.

## 6. Manifestaciones clínicas



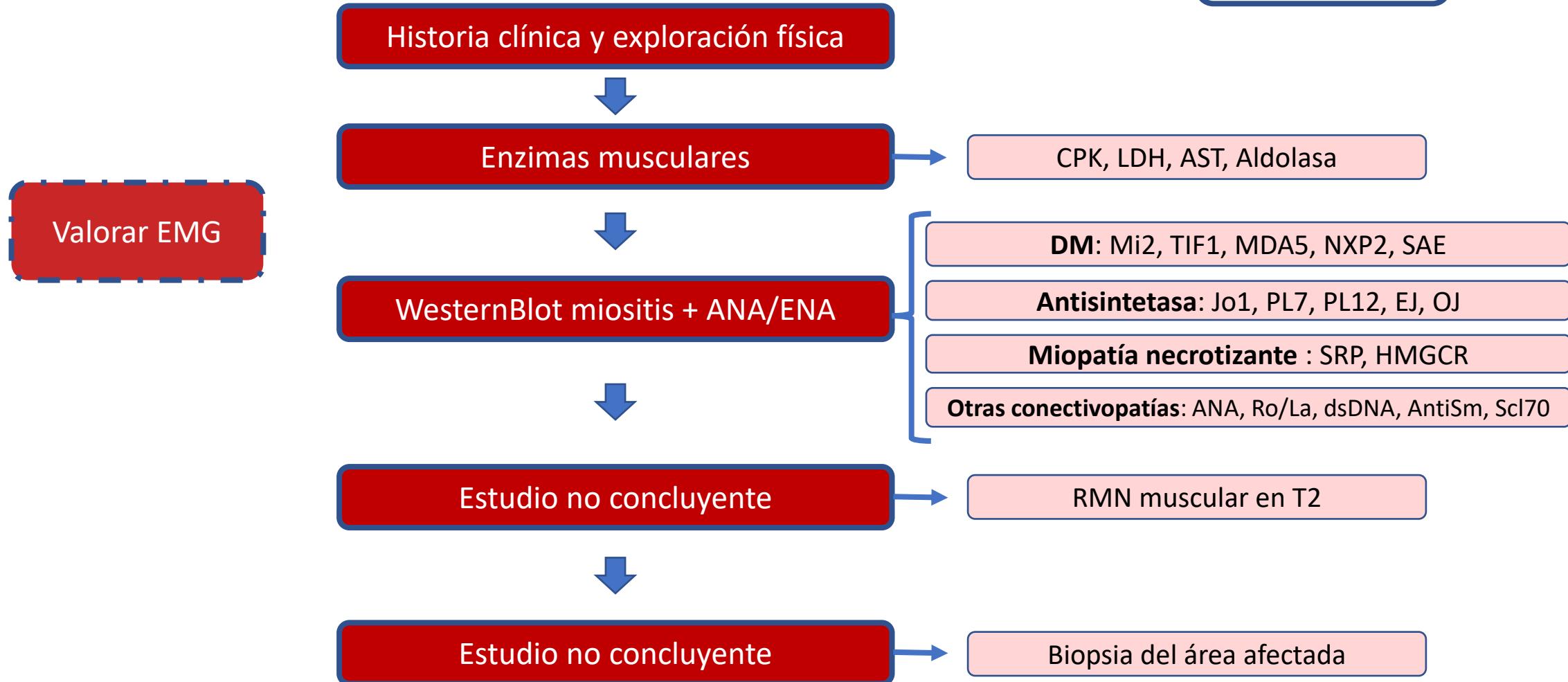
## 6. Manifestaciones clínicas

- Miopatía (80%): Debilidad proximal, simétrica de inicio agudo, subagudo. Indoloro.
- **NO ptosis, ni afectación de musculatura extraocular, ni reflejos anormales.**

<b>Pulmonar</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Enfermedad pulmonar intersticial</li><li>- Asociada con Ac anti-MDA5 positivos: progresión más rápida</li><li>- Hipertensión pulmonar y serositis</li></ul>
<b>Cardiaca</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Factores de riesgo cardiovascular aumentados</li><li>- Disfunción diastólica</li><li>- Casos de miocarditis, fibrosis miocárdica, arritmias</li></ul>
<b>Gastrointestinal</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Disfagia, disfonía y aspiraciones en relación con disfunción de musculatura estriada de la faringe y el esófago</li><li>- Alteración de la motilidad gástrica</li></ul>
<b>Vascular</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Vasculopatía cutánea: úlceras cutáneas</li><li>- Asociada a Ac anti-MDA5 positivos</li></ul>

# 7. Algoritmo diagnóstico

Criterios EULAR  
2017



Lundberg IE, et al International Myositis Classification Criteria Project consortium, The Euromyositis register and The Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (JDRG) (UK and Ireland).

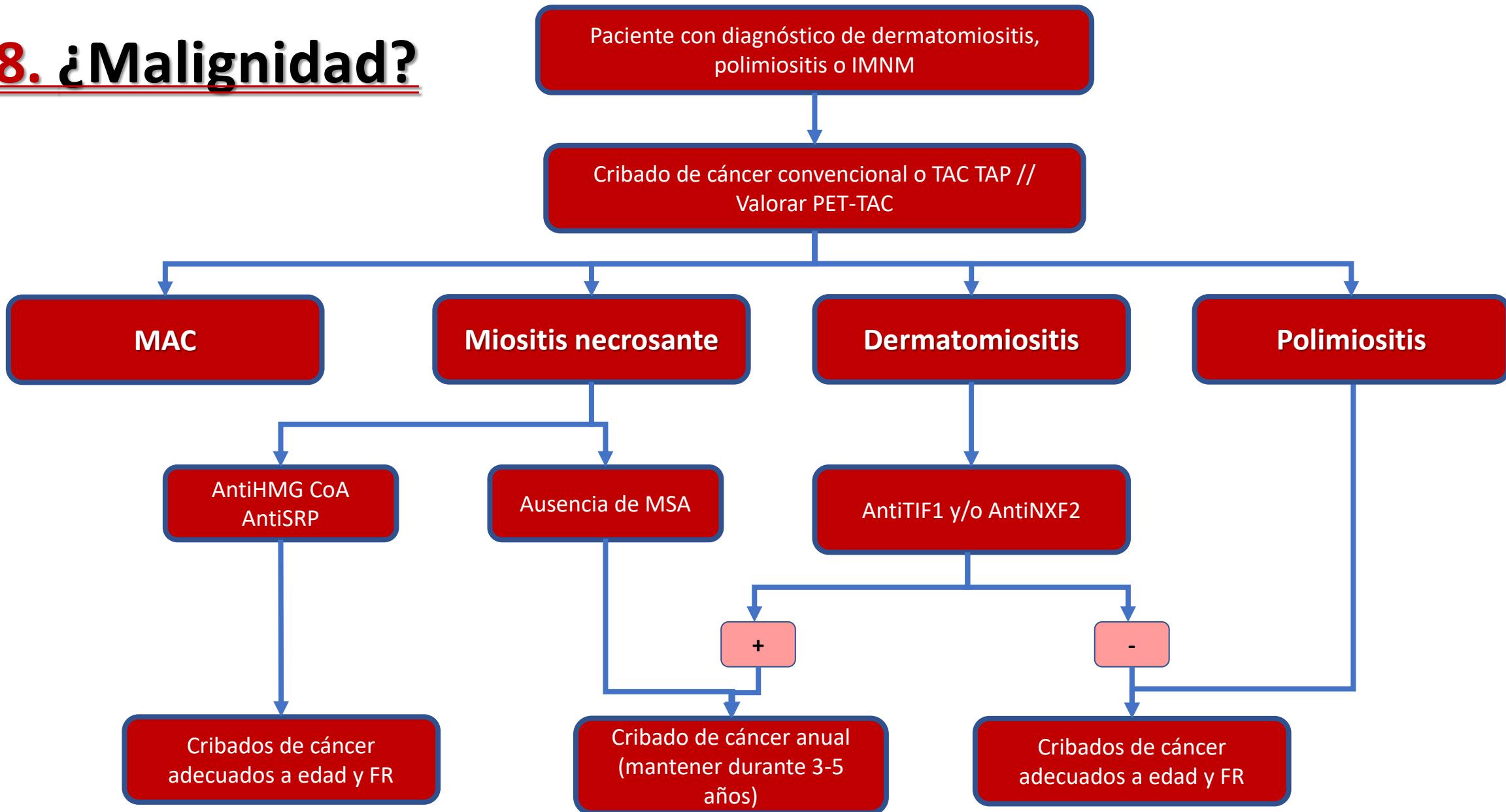
2017 [European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups](#).

Ann Rheum Dis. 2017 Dec;76(12):1955-1964. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211468.

Selva O'Callaghan, A., Trallero Araguás, E., Labrador Horillo, M., & Grau Junyent, J. M. (2017). Miopatías inflamatorias. *Medicine*, 12(29), 1679–1689. <https://doi.org/10.1016/J.MED.2017.03.001>

Waldman R, DeWane ME, Lu J. Dermatomyositis: Diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2020 Feb;82(2):283-296. doi: 10.1016/j.jaad.2019.05.105.

## 8. ¿Malignidad?



## 9. Tratamiento

Escenario	Tratamiento
<b>Terapia de inicio</b>	<p><b>Prednisona 1 mg/kg al día (4-6 semanas e inicio de descenso)</b> <b>Anticalcineurínicos tópicos</b></p> <p>--- Debilidad al inicio o rápida progresión con importante afectación: <b>Bolus de metilprednisolona 125 mg/día iv (3-5 bolus)</b></p>
<b>Ahorro de corticoides con respuesta a los mismos</b>	Metotrexato, Micofenolato
<b>Respuesta insuficiente a glucocorticoides (y necesidad de efecto rápido)</b>	Inmunoglobulinas intravenosas (2 g/kg dividiendo la dosis en un periodo de 2-5 días)
<b>Efecto insuficiente</b>	Rituximab
<b>Otros fármacos</b>	Anticalcineurínicos (ciclosporina y tacrolimus)

Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. N Engl J Med. 2015 Apr 30;372(18):1734-47. doi: 10.1056/NEJMra1402225.

Waldman R, DeWane ME, Lu J. Dermatomyositis: Diagnosis and treatment. J Am Acad Dermatol. 2020 Feb;82(2):283-296. doi: 10.1016/j.jaad.2019.05.105.

Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Son Espases. Mallorca

# 10. Y ¿hacia dónde vamos?

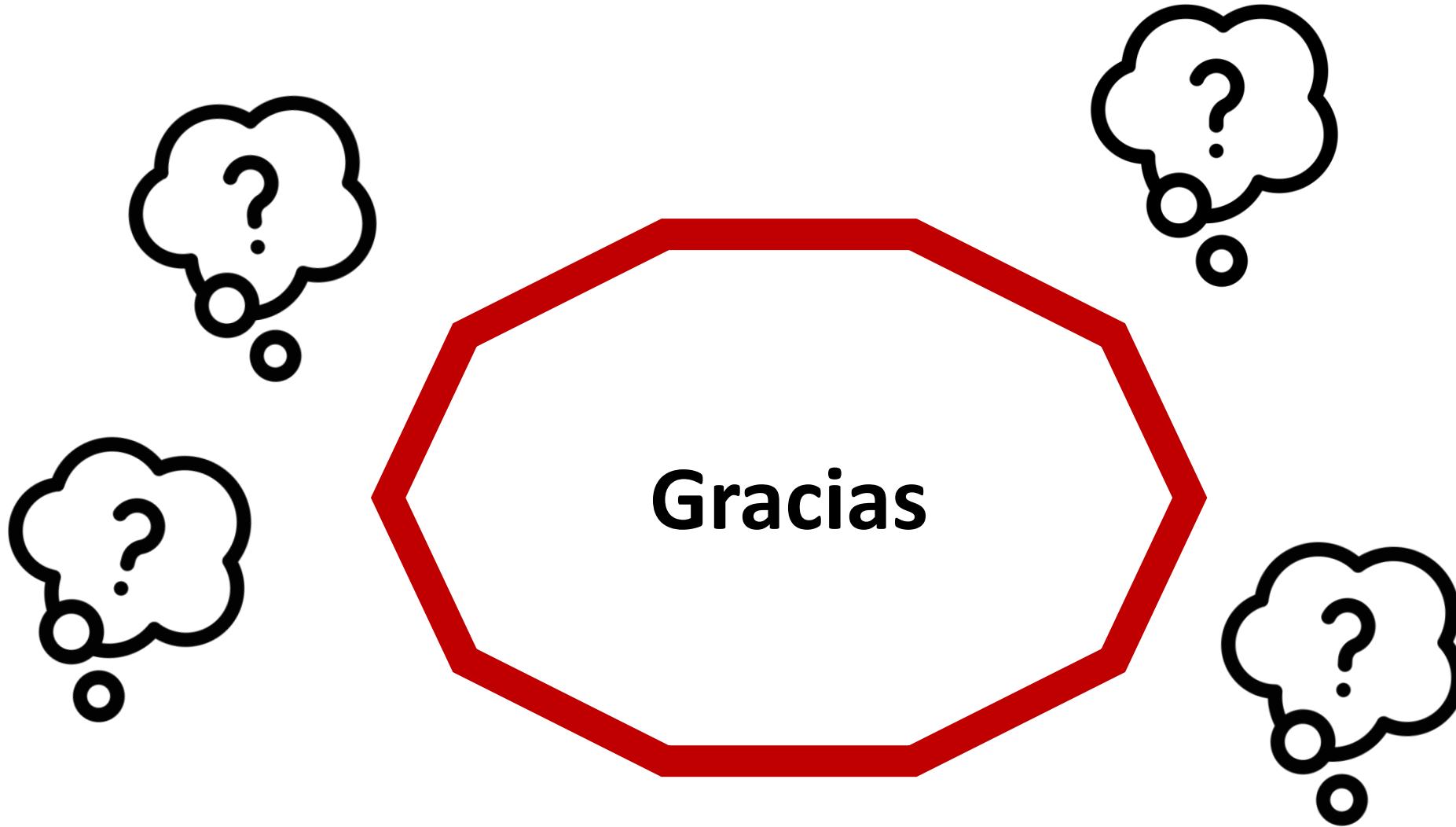
Showing: 1-10 of 26 studies							10	studies per page	Show/Hide Columns
Row	Saved	Status	Study Title	Conditions	Interventions	Locations			
1	<input type="checkbox"/>	Recruiting	<a href="#">The Efficacy and Safety of JAK Inhibitor in the Treatment of Anti-MDA5 Antibody-positive Dermatomyositis Patients</a>	• Dermatomyositis, Adult Type	• Drug: JAK Inhibitor	• Department of Rheumatology, the First Affiliated Hospital of Xi'an Jiaotong University Xi'an, Shaanxi, China			
2	<input type="checkbox"/>	Not yet recruiting	<a href="#">Baricitinib in Patients With Relapsing or naïve Dermatomyositis</a>	• Dermatomyositis	• Drug: Baricitinib • Drug: Placebo	• Pitie-Salpêtrière hospital APHP Paris, France			
3	<input type="checkbox"/>	Completed	<a href="#">Efficacy and Safety of H.P. Acthar Gel for the Treatment of Refractory Cutaneous Manifestations of Dermatomyositis</a>	• Dermatomyositis • Juvenile Dermatomyositis	• Drug: H.P. Acthar Gel	• Cleveland Clinic Cleveland, Ohio, United States			
4	<input type="checkbox"/>	Active, not recruiting	<a href="#">Trial to Evaluate Efficacy and Safety of Lenabasum in Dermatomyositis</a>	• Dermatomyositis	• Drug: Lenabasum 20 mg • Drug: Lenabasum 5 mg • Drug: Placebo	• HonorHealth Neurology Phoenix, Arizona, United States • Mayo Clinic Scottsdale, Arizona, United States • Attune Health Center Beverly Hills, California, United States • (and 51 more...)			
5	<input type="checkbox"/>	Completed	<a href="#">Abatacept in Juvenile Dermatomyositis</a>	• Dermatomyositis	• Drug: Abatacept	• 2300 M Street, 9th floor. Medical Faculty Associates, The George Washington University Washington, District of Columbia, United States			
6	<input type="checkbox"/>	Recruiting	<a href="#">A Study to Evaluate the Efficacy, Safety, and Pharmacokinetics of IgPro20 in Adults With Dermatomyositis (DM)</a>	• Dermatomyositis	• Drug: human immunoglobulin G • Drug: Placebo	• Arizona Arthritis & Rheumatology Research Glendale, Arizona, United States • Neuromuscular Research Center Phoenix, Arizona, United States • University Of California Los Angeles			

# Conclusiones

## TOP TEN

10

- 1.** Lesiones dermatológicas + Miopatía inflamatoria idiopática
- 2.** Dermatomiositis, Polimiositis, Miositis necrotizante inmunomediada y miositis por cuerpos de inclusión
- 3.** Miopatía inflamatoria idiopática más frecuente (20% amiopáticas)
- 4.** Factores genéticos + factores ambientales + mecanismos inmunes
- 5.** Anti-MI2, Anti-TIF1, Anti-MDA5, Anti-NXP2, Anti-SAE
- 6.** Pápulas de Gottron + Rash heliotropo // Debilidad muscular distal simétrica
- 7.** Criterios EULAR 2017. Valorar EMG.
- 8.** Cribado inicial + si Anti-TIF1 o Anti-NXP2 cribado anual 3-5 años.
- 9.** Inmunosupresores. Papel de Rituximab +/- inmunoglobulinas en enfermedad avanzada o rápidamente progresiva
- 10.** Inhibidores de JAK 1 y 2, Moduladores coestimulación, antiTNF



**Gracias**