



Localizador: 16016

# Dermatomiositis: presentación de 16 casos y revisión de la bibliografía

## Dermatomyositis: Presentation of 16 cases and review of the literature

María José Ibañez,\* G Bolomo,‡ MS Gómez Sierra,§ E Miraglia,|| G Arena,¶ AM Chiavassa\*\*

### Palabras clave:

Dermatomiositis,  
dermatomiositis  
tipo adulto,  
dermatomiositis  
amiopática,  
polimiositis idiopática.

### Key words:

Dermatomyositis,  
adult type  
dermatomiositis,  
amyopathic  
dermatomyositis,  
idiopathic polymyositis.

### RESUMEN

**Introducción:** La dermatomiositis es una enfermedad infrecuente del tejido conectivo con compromiso primario de piel, músculo y órganos internos. Sontheimer et al. (2002) la incluyeron dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas y subdividieron las formas infantojuvenil y del adulto en dos subgrupos: clásica y clínicamente amiopática, en relación con la presencia o ausencia de sintomatología muscular. Las manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis son comunes en todas sus formas de presentación, lo que nos lleva a estudiar exhaustivamente todos los casos con el objetivo de descartar compromiso de órganos internos, síndrome de superposición y neoplasias internas. **Objetivo:** Identificar las distintas variantes clínicas de dermatomiositis, establecer su distribución por género y edad, describir sus asociaciones y comparar los resultados con la bibliografía. **Material y métodos:** Se realizó un estudio observacional descriptivo retrospectivo de 16 pacientes adultos, 12 mujeres y 4 hombres que consultaron en el Servicio de Dermatología del HIGA «Gral. San Martín» de la ciudad de La Plata, Buenos Aires, Argentina durante el periodo comprendido entre junio de 2010 y junio de 2015. **Resultados:** Se observó 68.75% de dermatomiositis clásicas y 31.25% de dermatomiositis clínicamente amiopáticas (60% amiopáticas y 40% hipomiopáticas). Del total de pacientes, 25% se asoció a neoplasia interna, con un predominio en el género femenino. 81.25% de los pacientes presentó lesiones patognomónicas, 100% mostró algún tipo de lesión característica de dermatomiositis y sólo 6.25% tuvo lesiones compatibles. La manifestación cutánea más constante, presente en la totalidad de los pacientes, fue el eritema macular violáceo confluyente en todas sus formas. Se encontraron tres variantes infrecuentes: una forma flagelada, una eritrodermia poikilodérmica y una dermatomiositis de Wong. Los tratamientos sistémicos instaurados fueron: corticoides orales (meprednisona) en 87.5% (n = 14) de los pacientes, hidroxycoloroquina en 56.25% (n = 9), metotrexato en 56.25% (n = 9), azatioprina en 37.5% (n = 6), micofenolato mofetilo en 31.25% (n = 5), pulsos de metilprednisolona en 25% (n = 4), pulsos de ciclofosfamida en 12.5% (n = 2), rituximab en 12.5% (n = 2) e inmunoglobulina endovenosa en 6.25% (n = 1). De cuatro muertes, dos de ellas (50%) se debieron a una neoplasia interna, una (25%) a insuficiencia respiratoria secundaria al compromiso muscular por la dermatomiositis y una (25%) de causa no relacionada con la misma. **Conclusiones:** Este estudio permite conocer la composición de nuestra población de dermatomiositis como la prevalencia de las diferentes variantes, de su asociación a neoplasias internas y al compromiso de enfermedad pulmonar intersticial, la presencia de anticuerpos específicos como el anti-Jo-1, los tratamientos instaurados y las causas de muerte.

### ABSTRACT

**Introduction:** Dermatomyositis is an infrequent connective tissue disease that involves skin, muscle and internal organs. Sontheimer et al (2002) included it into the idiopathic inflammatory myopathies and subdivided the juvenile and the adult forms in two groups: classic and clinically amyopathic, related to the presence or absence of muscular symptomatology. The cutaneous manifestations of dermatomyositis are the same for all its clinical forms, which leads us to study every case exhaustively with the aim to exclude internal neoplasia, visceral involvement and concomitant collagenopathy. **Objective:** Identify the different clinical variants of dermatomyositis, establish distribution by gender and age, describe their associations, and compare the results with the literature. **Material and methods:** A retrospective observational study of 16 adults patients, 12 women and 4 men, who consulted in the Dermatology Department of HIGA San Martín de La Plata, Buenos Aires, Argentina, during the period between June 2010 and June 2015 was performed. **Results:** In our serie we found 68.75% of the classical form and 31.25% of the clinically amyopathic dermatomyositis (60% amyopathic and 40% hypomyopathic), and 25% from all cases was associated with internal malignancy, with predominance in females. In 81.25% of the patients we recognized pathognomonic cutaneous lesions, 100% had some type of characteristic lesion of dermatomyositis and only 6.25% had compatible lesions. The most constant skin manifestation presented in all patients was the violaceous macular rash. We identify 3 unusual forms of dermatomyositis: flagellated, poikiloderma and Wong's dermatomyositis. The systemic treatments instituted were: oral corticosteroids (meprednisone) in 87.5% (n = 14), hydroxychloroquine in 56.25% (n = 9), methotrexate 56.25% (n = 9), azathioprine in 37.5% (n = 6), mycophenolate mofetil in 31.25% (n = 5), pulse methylprednisolone in 25% (n = 4), cyclophosphamide pulses at 12.5% (n = 2), rituximab in 12.5% (n = 2) and intravenous immunoglobulin at 6.25% (n = 1). Four cases died, 2 of them (50%) due to an internal malignancy, one (25%) to respiratory failure secondary to muscle commitment of dermatomyositis and one (25%) due to a causes unrelated to it. **Conclusions:** This study allows knowing the composition of our population of dermatomyositis, as the prevalence of the different variants of its association with internal neoplasia and commitment of interstitial lung disease, the presence of specific antibodies such as anti Jo-1, the instituted treatment and the causes of death.

\* Residente de 4º año.

‡ Jefa de Residentes.

§ Residente de 3º año.

|| Residente de 2º año.

¶ Médica de planta.

\*\* Jefa de Servicio.

Servicio de Dermatología  
del H.I.G.A. Gral. San  
Martín. La Plata, Buenos  
Aires, Argentina.

Conflicto de intereses:  
Ninguno.

Recibido:

11/Abril/2016.

Aceptado:

14/Septiembre/2016.



## INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad infrecuente del tejido conectivo con compromiso primario de piel, músculo y órganos internos.<sup>1</sup> En Estados Unidos se reporta anualmente un caso por cada 100,000 habitantes; sin embargo, en nuestro país no hay estadísticas que arrojen datos de incidencia.<sup>2</sup> La relación mujer:hombre es de 2-3:1.<sup>3</sup> Existen varias propuestas de clasificación, mismas que han venido cambiando conforme a los avances tecnológicos en el área de la salud. Bohan y Peter en 1975 fueron los primeros en dividirla según su clínica en polimiositis (PM), dermatomiositis (DM), PM o DM asociada a cáncer, DM de la infancia y PM o DM asociada a una colagenopatía. Sontheimer et al. (2002) la incluyeron dentro del grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII).<sup>2-4</sup> Estos autores a su vez subdividieron las formas infantojuvenil y del adulto en dos grupos: clásica y clínicamente amiopática, de acuerdo con la presencia o ausencia de sintomatología muscular. Por otra parte, describieron tres formas clínicas de la DM clásica del adulto: clásica exclusiva, que forma parte de una colagenopatía y asociada a una neoplasia de órganos internos.<sup>2</sup> Con el

descubrimiento de nuevos autoanticuerpos específicos de miositis, Fujimoto (2013) propuso una nueva clasificación de la DM basada en el perfil inmunológico, que definiría grupos con hallazgos clínicos, epidemiológicos y pronósticos particulares.<sup>4-6</sup> La DM se caracteriza por presentar lesiones patognomónicas, características y compatibles que son comunes en todos los subtipos (Tabla 1). Entre las primeras se describen el signo de Gottron (Figura 1A) que consiste en eritema violáceo simétrico en articulaciones metacarpofalángicas (MCF), interfalángicas (IF), codos, tobillos y rodillas; y las pápulas de Gottron, lesiones papulares de superficie aplanada color violáceo que se asientan en articulaciones, principalmente las MCF e IF. En el segundo grupo se encuentra el eritema en heliotropo (Figura 1B) que se asienta en párpados y lleva su nombre por la semejanza con el color violáceo de la flor del mismo nombre; las telangiectasias periungueales y distrofia cuticular (signo de la manicura) (Figura 1C); el eritema macular violáceo confluyente (EMVC) observado generalmente en superficies de extensión de miembros superiores, inferiores, dorso de manos y pies y que en ciertas localizaciones recibe nombre propio como son: el signo del «chal» (Figura 1D) cuando se localiza en hombros y parte superior de espalda, signo de la «V del escote» (Figura 2A) y signo de la «pistolera» (Figura 2B) cuando se asienta en crestas ilíacas y cara anterior de muslos; y finalmente las manos de mecánico (Figura 2C), caracterizadas por hiperqueratosis y fisuras del borde lateral de los dedos de las manos. Por último a las lesiones compatibles con DM corresponden la poiquilodermia (Figura 2D) y la calcinosis cutánea. Esta última se encuentra hasta en 40% de los niños y adolescentes con DM juvenil.<sup>2</sup>

Las manos de mecánico son consideradas un criterio clínico del síndrome antisintetasa, hallándose hasta en 30% de los casos.<sup>7</sup> Éste es un raro desorden sistémico autoinmune que además consiste en positividad para alguno de los anticuerpos antisintetasa, artritis simétrica no erosiva o artralgiás, fenómeno de Raynaud y enfer-

**Tabla 1. Manifestaciones cutáneas clásicas de la dermatomiositis.**

Patognomónicas
• Pápulas de Gottron
• Signo de Gottron
Características
• Eritema en heliotropo
• Telangiectasias periungueales y distrofia cuticular
• Eritema macular violáceo confluyente (EMVC)
• Manos de mecánico
Compatibles
• Poiquilodermia atrófica vascular
• Calcinosis cutánea



**Figura 1.** A) Signo de Gottron (caso 2). B) Eritema en heliotropo (caso 12). C) Distrofia cuticular y pápulas de Gottron (caso 8). D) Signo del «chal» (caso 4).

medad pulmonar que suele ser severa. No obstante, se les considera más bien un marcador cutáneo de miositis, por lo que pueden encontrarse independientemente del anticuerpo o del tipo de miopatía en la que se presenten: DM clásica, polimiositis o escleromiositis.<sup>5</sup>

### Objetivos

Identificar las distintas variantes clínicas de DM, establecer su distribución por género y edad, describir con malignidad interna y otras enfermedades, y comparar los resultados con la bibliografía.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes que consultaron en el Servicio de Dermatología del HIGA «Gral. San Martín» de la ciudad de La Plata, Buenos Aires, Argentina durante el periodo comprendido entre junio de 2010 y junio de 2015. Se incluyeron aquellos pacientes mayores de 18 años con diagnóstico clínico y/o histopatológico de dermatomiositis. Se excluyó en este trabajo la DM juvenil, por tratarse de un hospital que no cuenta con atención a pacientes pediátricos. Se dividió según la clasificación Sontheimer et al. Se recolectaron datos de edad, género, variantes clínicas, manifestaciones cutáneas y asociación a neoplasias y otras enfermedades autoinmunes. La información se recabó a partir de las historias clínicas del Servicio de Dermatología.

### RESULTADOS

Las características clínicas se resumen en las *tablas 2 a 4*. Se evaluó un total de 16 pacientes con diagnóstico de DM. De éstos 12 (75%) fueron mujeres y cuatro (25%) fueron varones, con una relación mujer:varón 3:1. La edad promedio al diagnóstico en el primer grupo fue 49.75

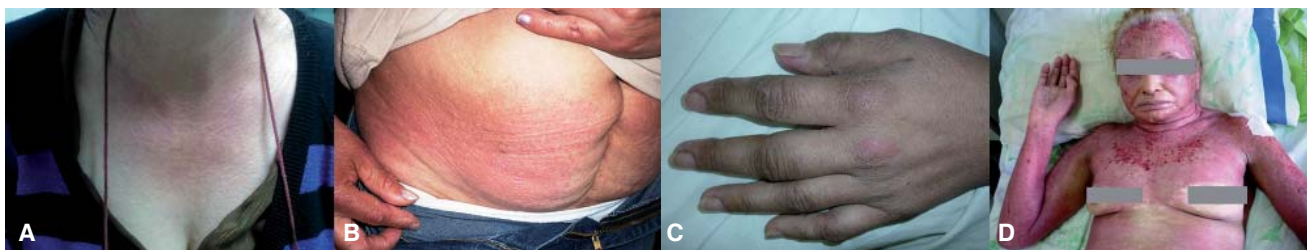
años, con un rango entre 33 y 68 años, mientras que en el segundo fue de 57 años, con un rango entre 38 y 76 años.

Del total de pacientes 13 presentaron lesiones patognomónicas (81.25%), todos mostraron algún tipo de lesión característica de DM (100%) y sólo un paciente observó lesiones compatibles (6.25%). La manifestación cutánea más frecuente, presente en la totalidad de los pacientes, fue el EMVC en todas sus formas: eritema violáceo en zonas de extensión, signo del «chal», signo de la «V del escote», signo de la «pistolera», o eritema violáceo centrofacial. Le siguieron en frecuencia el eritema en heliotropo (n = 11; 68.75%), las telangiectasias periungueales y distrofia cuticular (n = 10; 62.5%), las pápulas de Gottron (n = 9; 56.26%), el signo de Gottron (n = 9; 56.26%) y en último lugar las manos de mecánico (n = 1; 6.5%), la poiquilodermia (n = 1; 6.5%) y la calcinosis cutánea (n = 1; 6.5%) (*Figura 3*).

En cuanto a las variedades clínicas de la DM, se diagnosticaron 11 (68.75%) DM clásicas y 5 (31.25%) DM clínicamente amiopáticas (60% amiopáticas y 40% hipomiopáticas).

Se identificaron tres variedades sumamente infrecuentes: una forma flagelada, una eritrodermia poiquilodérmica y una DM de Wong que además presentaba manos de mecánico, pero que no cumplía con criterios para síndrome antisintetasa. Se halló una asociación infrecuente a hepatitis autoinmune y no se encontró superposición con otras enfermedades del colágeno.

La asociación a neoplasia interna fue de 25% (n = 4) del total de DM. 75% correspondió al género femenino (n = 3) y 25% al masculino (n = 1). El cáncer más frecuente entre los dos grupos fue el carcinoma escamoso de pulmón (50%, n = 2), en el género femenino esta misma neoplasia fue la hallada con mayor frecuencia y en segundo término el cáncer de mama. En la mitad de los casos la neoplasia fue concomitante al diagnóstico de DM, mientras que en los dos casos restantes, uno se diagnosticó antes y otro luego de la aparición de la dermatosis.



**Figura 2.** A) Signo de la “V” del escote (caso 5). B) Signo de la “pistolera” (caso 1). C) Manos de mecánico (caso 10). D) Eritrodermia poiquilodérmica (caso 9).

El autoanticuerpo evaluado con mayor constancia fue el ANA, dato no presente ni solicitado en cinco de los 16 pacientes (31.25%), mientras que en los 11 casos restantes (68.75%) fue solicitado como parte del protocolo de estudio de la DM, con resultado positivo en nueve casos (81.81%) y negativo en dos (18.19%).

Coincidentemente los pacientes a los que no se les solicitó ANA, fueron los que presentaron una evolución más tórpida de la enfermedad.

Dentro de los anticuerpos específicos de miositis, sólo se disponía para su realización del anticuerpo anti-Jo-1. El mismo fue evaluado sólo en siete pacientes (43.75%),

**Tabla 2. Características clínicas y evolución de pacientes con diagnóstico de DM en el Hospital Interzonal General de Agudos «Gral. San Martín».**

Caso	Edad	Sexo	Forma clínica	Inicio	Ac	Neoplasia	Afección sistémica u otra característica	Evolución
1	63	F	Clásica	Cutánea	ANA 1/160 Mo fino	-	-	Refractaria a Tto/s 1° y 2° línea
2	39	F	Clásica	Cut/musc	ANA 1/160 Anti-Ro (+) Anti-Jo-1 (-)	-	-	Refractaria a Tto/s 1° y 2° línea
3	33	F	Clásica	Muscular	ANA 1/80	-	Disfagia severa Miositis necrotizante	Remisión parcial
4	47	F	Clásica	Cut/musc	ANA 1/640 Mo fino y nucleolar Anti-Jo-1 (-)	-	ILD	Mejoría
5	62	M	Clásica	Cut/musc	ANA 1/160 Mo grueso Anti-Jo-1 (-)	-	-	Remisión pero Tto irregular
6	38	M	Clásica	Muscular	-	-	Miositis severa Disfagia severa I. respiratoria (IR) ILD severa	Óbito por IR
7	46	F	Clásica	Cut/musc	ANA (-) Anti-Jo-1 (-)	-	-	Mejoría
8	39	F	Clásica	Cut/musc	-	-	-	Mejoría
9	66	F	Hipomiopática	Cutáneo	ANA 1/320 Mo grueso	-	Poiquilodermia Calcinosis cutánea Raynaud Disfonía	Remisión ACV y óbito
10	48	F	Hipomiopática	Cutáneo	ANA 1/80 Anti-Ro (+) Anti-La (+) ASMA (+) Anti-Jo-1 (-)	-	Lesiones PRP-like Manos de mecánico HAI ILD	Remisión
11	51	F	Amiopática	Cutáneo	ANA 1/160 Mo grueso ANA (-) Anti-Jo-1 (-)	-	Artritis	Mejoría
12	52	M	Amiopática	Cutáneo	ANA (-) Anti-Jo-1 (-)	-	ILD	Mejoría
13	68	F	Clásica paraneoplásica	Concomitante a neoplasia Cut/musc	ANA 1/2560 Anti-Jo-1 (-)	Pulmón	Disfagia severa Miositis severa	Remisión parcial Óbito
14	76	M	Clásica paraneoplásica	Posterior neoplasia Cut/musc	-	Vesícula biliar	-	Óbito
15	50	F	Amiopática Paraneoplásica	Previo a neoplasia Cutáneo	-	Pulmón	-	Óbito
16	47	F	Clásica Paraneoplásica	Concomitante a neoplasia Cut/musc	-	Mama	Eritema flagelado	Rebrote ante mts hepáticas

Ac = Anticuerpos; ACV = Accidente cerebro vascular; ANA = Anticuerpos antinucleares; ASMA = Anticuerpos anti-músculo liso; ILD = Enfermedad pulmonar intersticial; IR = Insuficiencia respiratoria; HAI = Hepatitis autoinmune; Mo = Patrón moteado; mts = Metástasis; Tto/s = Tratamiento/s.

con negatividad para todos ellos. En el resto (56.25%) no fue evaluado o se desconoce su resultado.

Con respecto a los parámetros de laboratorio, se analizaron los valores de la proteína C reactiva (PCR), de la eritrosedimentación (ERS) y de CPK. La PCR se consideró elevada cuando superaba 8 mg/L. En nueve pacientes (56.25%) se observó elevada, fue normal en uno (6.25%) y desconocida en seis (37.5%). Entre los pacientes con PCR elevada, tres eran DM paraneoplásica (33.33%), mientras que los otros seis eran DM no asociadas a neoplasia (66.67%). La ERS también fue un parámetro investigado y se consideraron valores aumentados aquellos mayores de 40 mm/1<sup>o</sup>h. En cinco

pacientes fue un dato desconocido por no estar consignado en las historias clínicas (31.25%), mientras que en cuatro (25%) se hallaba por debajo de 40 mm/1<sup>o</sup>h y en siete (43.75%) se observó elevada. En forma similar a lo que la PCR mostró, tres pacientes (42.85%) con ERS por encima del valor normal eran pacientes con DM paraneoplásica, mientras que los otros cuatro (57.15%) no asociaban malignidad interna. La CPK se solicitó de inicio a todos los pacientes como parte del protocolo diagnóstico y en su seguimiento para evaluar respuesta terapéutica. Se encontró elevada en las DM con clínica de clásicas (n = 11; 68.75%) y negativa en las DMCA (n = 5; 31.25%).

**Tabla 3. Manifestaciones cutáneas presentes en pacientes con diagnóstico de DM en el Hospital Interzonal General de Agudos «Gral. San Martín».**

Clínica	Caso	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16
<b>Patognomónicas</b>																	
• Pápulas de Gottron		+	+			+		+	+		+	+				+	+
• Signo de Gottron			+	+		+		+			+	+	+	+	+		
<b>Características</b>																	
• Eritema en heliotropo			+	+	+	+		+	+	+	+	+	+			+	
• Telangiectasias periungueales y distrofia cuticular		+	+		+				+	+	+	+		+		+	+
• EMVC		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
• Manos de mecánico											+						
<b>Compatibles</b>																	
• Poiquidermia										+							
• Calcinosis cutánea										+							

**Tabla 4. Tratamientos instaurados en pacientes con diagnóstico de DM en el Hospital Interzonal General de Agudos «Gral. San Martín».**

Paciente	Tratamientos realizados	Tratamiento actual
1	Meprednisona VO, HCQ, MTX, AF, AZA, MMF, FPS	Rituximab + meprednisona + FPS
2	Meprednisona VO, HCQ, MTX SC, AF, AZA, MMF, FPS	Rituximab + meprednisona + FPS
3	Meprednisona VO, pulsos metilprednisolona, MTX, AF, AZA, FPS	Meprednisona VO + MTX + AZA + FPS
4	Meprednisona VO, HCQ, MTX VO-SC, AF, MMF, FPS	Meprednisona VO + AZA + MTX + AF + FPS
5	Meprednisona VO, HCQ, MTX VO, AF, FPS	Meprednisona VO + MTX VO + AF + FPS
6	Meprednisona VO, pulsos metilprednisolona, Ig EV	Óbito por IR y sepsis
7	Meprednisona VO, HCQ, 5 ciclos ciclofosfamida, FPS	Meprednisona VO + HCQ + AZA + FPS
8	Meprednisona VO, FPS	Meprednisona VO + MTX + AF FPS
9	Meprednisona VO, HCQ, MTX, AF, FPS	Óbito por ACV
10	Meprednisona VO, pulsos metilprednisolona, AZA, ciclofosfamida 6 ciclos, FPS	Meprednisona VO + AZA + FPS
11	HCQ VO, FPS	HCQ VO + MTX + AF + FPS
12	Meprednisona VO, HCQ, MTX, AF, MMF, FPS	Meprednisona VO + MMF + FPS
13	Tto enfermedad neoplásica, pulso metilprednisolona, meprednisona VO, MTX, AF, FPS	Meprednisona VO + MTX + AF + FPS
14	Tto enfermedad neoplásica, meprednisona VO, FPS	Óbito por enfermedad de base
15	-	Óbito por enfermedad de base
16	Tto enfermedad neoplásica, meprednisona VO, HCQ, FPS	Meprednisona VO, FPS

ACV = Accidente cerebro vascular; AF = Ácido fólico; AZA = Azatioprina; FPS = Fotoprotección solar; HCQ = Hidroxicloroquina; MMF = Micofenolato mofetilo; MTX = Metotrexato; Tto = Tratamiento; VO = Vía oral.

La enfermedad pulmonar intersticial (ILD) estaba presente en una cuarta parte de los pacientes, ninguno de ellos con cáncer asociado ni anticuerpo anti-Jo-1 positivo.

Los tratamientos sistémicos instaurados fueron: corticoides orales (meprednisona) en 87.5% (n = 14) de los pacientes, hidroxycloeroquina en 56.25% (n = 9), metotrexato en 56.25% (n = 9), azatioprina en 37.5% (n = 6), micofenolato mofetilo en 31.25% (n = 5), pulsos de metilprednisolona en 25% (n = 4), pulsos de ciclofosfamida en 12.5% (n = 2), rituximab en 12.5% (n = 2) e inmunoglobulina endovenosa en 6.25% (n = 1) (Figura 4).

Todos los pacientes recibieron corticoides tópicos, fotoprotección solar y fotoeducación. Cada paciente recibió en promedio tres tratamientos sistémicos, con un rango entre cero y seis tratamientos. Al discriminar entre DM paraneoplásica y DM no paraneoplásica, el promedio por paciente asciende a cuatro con un rango entre dos y seis.

De cuatro muertes, dos de ellas (50%) se debieron a neoplasia interna, una (25%) a insuficiencia respiratoria secundaria al compromiso muscular por la dermatomiositis y una (25%) de causa no relacionada con la misma.

## DISCUSIÓN

### DM clásica

Las lesiones cutáneas son distintivas, se caracterizan por EMVC que puede ser muy pruriginoso y con edema subyacente (Tabla 1). Los pacientes pueden presentar además pérdida de peso, astenia, artralgias, artritis, fenómeno de Raynaud y disfagia. Se han descrito manifestaciones

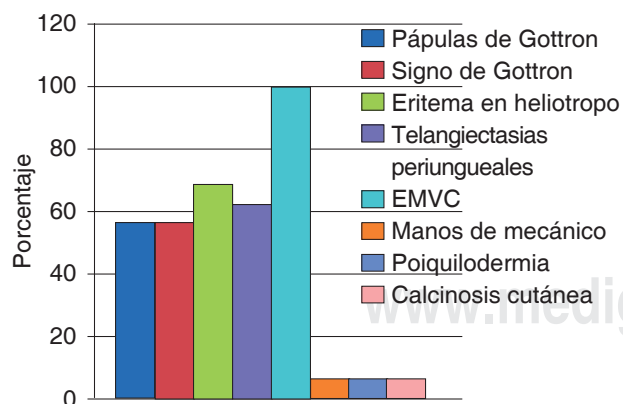


Figura 3. Manifestaciones cutáneas presentes en pacientes con diagnóstico de DM en el Hospital Interzonal General de Agudos «Gral. San Martín».

cutáneas muy infrecuentes como las lesiones vesicoampollares, calcinosis «miliar», vasculitis cutánea,<sup>2</sup> lesiones foliculares simulando una pitiriasis rubra pilaris (DM de Wong) y una variante denominada eritema flagelado. Esta última es una erupción eritematoviolácea que se asienta en extremidades y tronco, de distribución lineal o digitada, dispuesta en forma centrípeta y que no se ha observado en ninguna otra collagenopatía (Figura 5).<sup>4</sup>

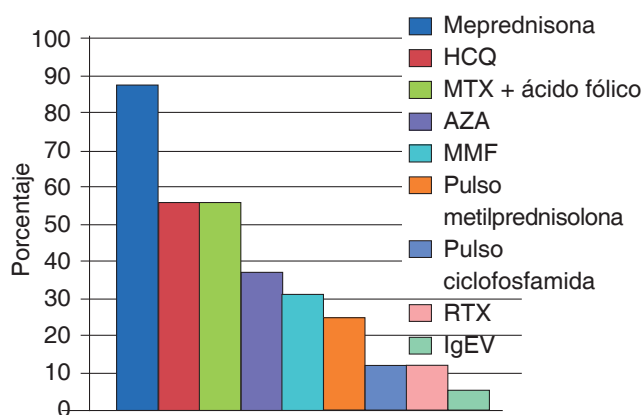


Figura 4. Tratamientos instaurados en pacientes con diagnóstico de DM en el Hospital Interzonal General de Agudos «Gral. San Martín».



Figura 5. Eritema flagelado (caso 16).

La DM clásica presenta compromiso muscular y cutáneo que en 60% de los casos es simultáneo al momento del diagnóstico. En 30% de los casos se manifiesta primariamente en piel y en su evolución agrega la debilidad muscular y sólo en 10% la miositis es previa al cuadro cutáneo.<sup>3</sup> Estos últimos suelen interpretarse inicialmente como polimiositis. En nuestra serie de casos, de los 13 pacientes con diagnóstico de DM clásica, 72.72% (n = 11) se presentó con clínica cutánea y muscular al mismo tiempo, mientras que se invirtió el orden de frecuencia de la forma de inicio muscular que fue de 18.18% (n = 2), con respecto a la presentación cutánea que fue de 9.09% (n = 1). No se diagnosticó ningún paciente que iniciara como DMCA y evolucionara a una DM clásica, ya que si bien un paciente inició con sintomatología primariamente cutánea, agregó la miopatía a los dos años de iniciadas las manifestaciones en piel, por ello se la consideró DM clásica.

La debilidad muscular es característicamente simétrica, proximal y progresiva. Los pacientes refieren dificultad para peinarse, levantarse de una silla o subir escaleras. La valoración inicial del compromiso de los músculos del cuello y músculos respiratorios es de gran importancia, puesto que son indicadores de insuficiencia respiratoria inminente, por lo que en nuestro hospital son evaluados en una primera consulta con un examen físico minucioso y con la medición de las presiones inspiratoria y espiratoria máximas (Pimax-Pemax).

### DM clínicamente amiopática (DMCA)

La DM amiopática corresponde a 10-20% de las DM.<sup>3,6</sup> No existen criterios claros para definirla, aunque se acepta que si el paciente no presenta clínica muscular en los primeros dos años desde la aparición del cuadro cutáneo, puede denominarse DM amiopática o «sine miositis», siendo criterios de exclusión el haber recibido corticoides durante al menos dos meses consecutivos en los seis meses previos, o medicación con reconocida capacidad de producir lesiones cutáneas DM-like (ej. hidroxiurea). Existen casos en los que el compromiso muscular puede demostrarse con EMG, RMN, biopsia de músculo estriado, o alteración de los valores de enzimas musculares, denominándose entonces DM hipomiopática.<sup>3</sup>

La positividad de enzimas musculares podría anunciar la evolución de una DMCA a una DM clásica, por lo que es importante su dosaje rutinario, no así la utilización de métodos complementarios más complejos que no predecirían dicha evolución ni tendrían implicancias en la terapéutica.<sup>3,4</sup> En la población japonesa se describió un

anticuerpo específico de DM amiopática, llamado MDA-5, con asociación a enfermedad pulmonar rápidamente progresiva.<sup>8</sup>

Si bien son sumamente infrecuentes, en nuestra casuística encontramos cinco casos de DMCA: tres amiopáticas y dos hipomiopáticas, correspondiendo a 31.25% del total de dermatomiositis, cifra superior a la reportada previamente (Tabla 2). Estos diagnósticos son, por supuesto, provisorios y reclasificables.

### DM paraneoplásica

La asociación de DM a neoplasia interna fue descrita por primera vez en 1916 por Stertz y corresponde a 20-40% de las DM, con una relación mujer:hombre de 2:1.<sup>1</sup> Esta variedad se diagnosticó en 25% (n = 4) de nuestros pacientes con un predominio del género femenino; sin embargo, la relación mujer:hombre fue ligeramente mayor (3:1) que la reportada previamente.

Los pacientes con diagnóstico de DM presentan un riesgo mayor de neoplasias con respecto a la población general, especialmente en mayores de 45 a 60 años.<sup>1</sup> Lo anterior fue demostrado por Hill et al. tanto en polimiositis como en dermatomiositis. En esta última la incidencia fue aún mayor.<sup>5</sup> En niños la asociación a neoplasias no es sólo infrecuente sino excepcional; no obstante, sería adecuado estudiar a aquellos pacientes con clínica atípica, esplenomegalias.<sup>9</sup>

La DM en estos casos asociados a neoplasias se comporta como una dermatosis paraneoplásica no específica, según los criterios de Curth.<sup>10</sup> La dermatosis puede preceder (40-60%), ser concomitante (10-26%) o suceder (30-34%) al proceso maligno.<sup>1</sup>

La clínica no se diferencia de la DM clásica, aun cuando hay ciertos signos y síntomas que son más sugestivos de malignidad asociada: edad mayor 45-50 años y sexo masculino en asiáticos, en otras etnias podría ser incluso más frecuente en mujeres.<sup>1,9</sup> En un metaanálisis en el que se evaluaron nueve variables clínicas y 11 variables laboratoriales, se llegó a la conclusión de que las lesiones necróticas, vasculitis cutánea, inicio brusco de miositis (menos de cuatro meses entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico), ERS mayor de 40 mm/h, PCR elevada, anti-p155 (factor transcripcional intermediario 1- $\gamma$  = TIF1- $\gamma$ ) indican mayor riesgo de malignidad asociada.<sup>9</sup> Fiorentino et al. comunicaron que 83% de las DM asociadas a cáncer tienen anticuerpos *anti-nuclear matrix protein-2* (NMP-2) o anti-TIF1- $\gamma$  (Ac de 155 kD).<sup>6</sup> El anticuerpo anti-TIF1- $\gamma$  positivo brindaría una especificidad de 96%, con una sensibilidad moderada (50%) y un valor predictivo negativo alto (97%).<sup>4,5</sup>

Otros autores describieron: síntomas constitucionales, CA 125 y CA 19-9 positivos, autoanticuerpos de rutina negativos, prurito y ulceraciones, compromiso muscular distal, C4 disminuido, autoanticuerpos específicos y asociados a miositis negativos (anti-U-RNP, anti-Ku, anti-PM-Scl, y anti-Ro) y variedades atípicas de patología infiltrativa muscular.<sup>1,9</sup>

La enfermedad pulmonar intersticial sería un factor protector, así como las artritis/artralgias, fenómeno de Raynaud, anti-Jo-1 y anti-ENA positivos.<sup>1,9</sup> En cuanto a la disfagia, ésta elevaría el riesgo en PM pero no en DM.<sup>9</sup>

Se ha comunicado la asociación principalmente a tumores sólidos. Los que se han reportado con mayor frecuencia son pulmón, ovario, mama, colon, páncreas y en asiáticos el cáncer nasofaríngeo.<sup>1,9</sup> El cáncer de ovario es entre 11 y 17 veces más frecuente en pacientes con DM que en la población general.<sup>1</sup>

Algunos autores recomiendan los chequeos anuales habituales según edad y sexo, así como exploraciones adicionales en función de los síntomas y signos, mientras que otros recomiendan una amplia batería de exámenes para el estudio exhaustivo del paciente.<sup>4</sup>

El mayor riesgo se presenta en el primer año luego del diagnóstico. Pasados de tres a cinco años el riesgo de neoplasia es similar o levemente más alto que el de la población general.<sup>1</sup>

El descubrimiento de un tumor asociado a la DM empeora el pronóstico, ya que la principal causa de muerte se debe al mismo y no a la colagenopatía.<sup>1</sup>

Como toda dermatosis paraneoplásica los síntomas mejoran o incluso remiten con el tratamiento de la neoplasia subyacente.<sup>10</sup>

En nuestra casuística encontramos cuatro casos de DM paraneoplásica en un rango etario entre 38 y 76 años, con un promedio de 60.25 años (*Tabla 2*). A diferencia de lo reportado en estudios previos, la forma más frecuente de presentación fue la aparición simultánea del tumor con la clínica cutánea/muscular (50% de los casos). El cáncer más común fue el carcinoma escamoso de pulmón (50%,  $n = 2$ ), en el género femenino esta misma neoplasia fue la que se halló con mayor frecuencia y en segundo término el adenocarcinoma de mama. Estos datos no concuerdan con la bibliografía que reporta con mayor frecuencia la asociación a cáncer de ovario. En el grupo masculino sólo un paciente se asoció a malignidad, curiosamente relacionado con una neoplasia infrecuente en la población general como lo es el carcinoma de vía biliar. En dos de los cuatro casos el rebrote de la enfermedad coincidió con la recaída de la enfermedad de base. 50% ( $n = 2$ ) falleció por la

enfermedad maligna asociada. Se analizaron los valores de PCR y ERS con el objetivo de hallar relación con el riesgo de padecer una neoplasia subyacente; sin embargo, se encontraron valores elevados en ambos grupos (DM paraneoplásica y no paraneoplásica) y un alto porcentaje de datos desconocidos, por lo que no fue posible confirmar lo reportado en el metaanálisis de Lu Xin et al. previamente mencionado.<sup>9</sup> Ninguno de los pacientes con DM paraneoplásica presentó ILD, lo que avalaría el factor protector de la intersiticiopatía.

### DM de Wong

La dermatomiositis de Wong es un subtipo de DM sumamente infrecuente pero que ha sido bien caracterizado. Se define por la presencia de lesiones pitiriasis rubra pilaris (PRP-like) en el contexto de un paciente con DM.<sup>11</sup> Fue descrita por Wong en 1969, quien publicó 23 casos de dermatomiositis, de los cuales 11 presentaban pápulas hiperquercósicas confluentes.<sup>12</sup> Previo a su descripción como una entidad diferente habían sido publicados dos pacientes con clínica compatible (O'Learly et al. en 1953 y Christianson et al. en 1954).<sup>13,14</sup> En 1973 Aguilar et al. describieron un paciente con compromiso muscular, articular y PRP, lo que probablemente fue también una DM de Wong.<sup>15,16</sup> Ortonne et al. en 2002 publicaron un caso con spinulosis del dorso de las manos y miositis del músculo piloerector en el estudio histológico de un paciente con DM paraneoplásica.<sup>17</sup> Hassan et al. realizaron en 2009 un estudio retrospectivo en el que analizaron 40 casos de dermatomiositis, entre los que hallaron dos casos con compromiso folicular e histopatología compatible con la variedad de Wong.<sup>2</sup> En ninguno de estos últimos tres casos la dermatosis fue catalogada como tal. Durante el año 2014 se realizó la última comunicación de un caso con anticuerpos anti-MDA-5 positivo.<sup>18</sup> Luego de esta búsqueda bibliográfica nuestro caso se convertiría en el número 29.<sup>11-25</sup>

Clínicamente puede observarse con mayor frecuencia hiperqueratosis folicular, pero también es posible encontrar spinulosis o queratodermia palmoplantar<sup>11</sup> y, ocasionalmente, eritrodermia descamativa con islotes de piel sana.<sup>16,24</sup> Las lesiones pueden presentarse antes, durante o después de la DM. Según los reportes, la histopatología evidencia hiperqueratosis folicular con tapones queratósicos infundibulares, infiltrado inflamatorio linfocítico perifolicular y miositis del músculo piloerector. Dupré et al. postularon que la alteración en el crecimiento del pelo se debía a la alteración en la contractilidad de este músculo y a la hiperqueratosis que ocasionarían anomalías en



la queratinización infundibular.<sup>21</sup> Algunos autores consideran que la DM de Wong sería la asociación de las dos patologías, DM y PRP en un mismo paciente, más que una forma de presentación de la DM.<sup>11,24</sup>

Nuestra paciente mostraba en forma simultánea las lesiones clásicas de DM e hiperqueratosis folicular en miembros inferiores y queratodermia anaranjada similar PRP (Figura 6). Este caso es excepcional porque además estaba asociado a una hepatitis autoinmune diagnosticada por alteración del hepatograma, anticuerpos anti-músculo liso (ASMA) positivos y biopsia hepática compatible (Tabla 2: caso 10). En la DM es frecuente encontrar las enzimas AST (TGO) y ALT (TGP) elevadas en forma aislada debido a la injuria muscular, incluso en ausencia de la elevación de la CPK, pero la hepatitis con daño del hepatocito asociada a MII es poco común.<sup>26</sup>

## Nuevos anticuerpos en DM

En cuanto a los nuevos **anticuerpos específicos de miositis (MSA)**, puede decirse que aunque no tienen alta sensibilidad, cuando están presentes poseen un elevado valor predictivo positivo y una especificidad diagnóstica que supera 90%, además de que son mutuamente excluyentes y determinan hallazgos clínicos, epidemiológicos y pronósticos particulares (Tabla 5). Su importancia radica en que estarían involucrados con la inducción y perpetuación del daño muscular.<sup>5,8</sup> Entre nuestros pacientes no se halló positividad para el anticuerpo anti-Jo-1 en ninguno de los siete pacientes evaluados para dicho anticuerpo.

Existen además **anticuerpos asociados a miositis (MAA)** tales como anti-Ro/SSA, anti-PM/scl, anti-Ku y anti-U1RNP que no son específicos de miositis pero que

**Tabla 5. Anticuerpos específicos de miositis y su correlación clínico-evolutiva.**

Autoanticuerpo	Porcentaje de positividad	Diana inmunológica	Asociación clínica
Anti-ARS	25-35%	tRNA sintetetas	PM
• Jo-1	20-30% pacientes con PM 60-70% pacientes con enfermedad pulmonar intersticial	• Histidil tRNA sintetasa	Síndrome antisintetasa
• PL-7	PL-7 y PL-12 menos de 5%	• Treonil tRNA sintetasa	
• PL-12		• Alanil tRNA sintetasa	
• EJ	EJ, OJ, KS, Ha y Zo menos de 2%	• Glicil tRNA sintetasa	
• OJ		• Isoleucil tRNA sintetasa	
• KS		• Asparaginil tRNA sintetasa	
• Ha		• Tirosil tRNA sintetasa	
• Zo		• Fenilalanil tRNA sintetasa	
Anti-Mi-2	10-30% MII	Subunidad NurD ( <i>nucleosome remodeling-histone deacetylase</i> )	DM clásica Sin compromiso pulmonar Buena respuesta al tratamiento Supervivencia de 95% a los 5 años
Anti-TIF1-γ	20-30% en DM 50% en DM paraneoplásica	TIF1-γ	DM severa DM paraneoplásica
Anti-NXP-2	25% DM	NXP-2	DM severa DM paraneoplásica
Anti-MDA-5	20-30% DM en asiáticos	MDA5	Enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva DMCA en japoneses
Anti-SAE	8% DM	Enzima activadora SUMO-1	DM DM inicialmente amiopática
Anti-SRP	4-8% PM	Partícula de reconocimiento de señales	Miopatía necrotizante severa Afectación miocárdica y disfagia Mala respuesta a tratamiento
Anti-HMGCR	3-8% MII	HMGCR	Miopatía necrotizante DM por estatinas

DM = Dermatomiositis; HMGCR = 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA reductasa; DMCA = DM clínicamente amiopática; MDA5 = *Melanoma differentiation associated protein 5*; MII = Miopatía inflamatoria idiopática; NurD = *Nucleosome remodeling-histone deacetylase*; NXP-2 = *Nuclear matrix protein-2*; PM = Polimiositis; SAE = Enzima activadora SUMO-1; SRP = Partícula de reconocimientos de señales; SUMO-1 = *Small ubiquitin-like modifier 1*; TIF-1γ = *Transcriptional intermediary factor 1γ*.  
Adaptada de Ghirardello A et al.<sup>8</sup>

también tienen ciertas implicancias clínicas presentándose principalmente en síndromes de superposición.<sup>8</sup> El anticuerpo anti-Ro/SSA, que es el más frecuente de los MAA, se aprecia en el *overlap* con el síndrome Sjogren (PDM/Sjogren). Según reportes recientes, el hallazgo de anticuerpos anti-Ro, sobre todo la subunidad Ro52, en presencia de anti-Jo-1 representaría un factor de mal pronóstico debido a que éstos estarían asociados a enfermedad intersticial más severa y resistente a la terapia. Tanto anti-PM/scl como anti-Ku se observan en la combinación PM o DM con esclerodermia sistémica (PDM/SSc), la cual resulta ser la forma de presentación más frecuente del síndrome de superposición. Por último, la asociación a anti-U1RNP se evidenció en el síndrome de superposición PDM/LES, en el que la enfermedad renal es muy rara.<sup>8</sup>

En nuestra serie de casos no encontramos pacientes con DM en el contexto de un síndrome de superposición.

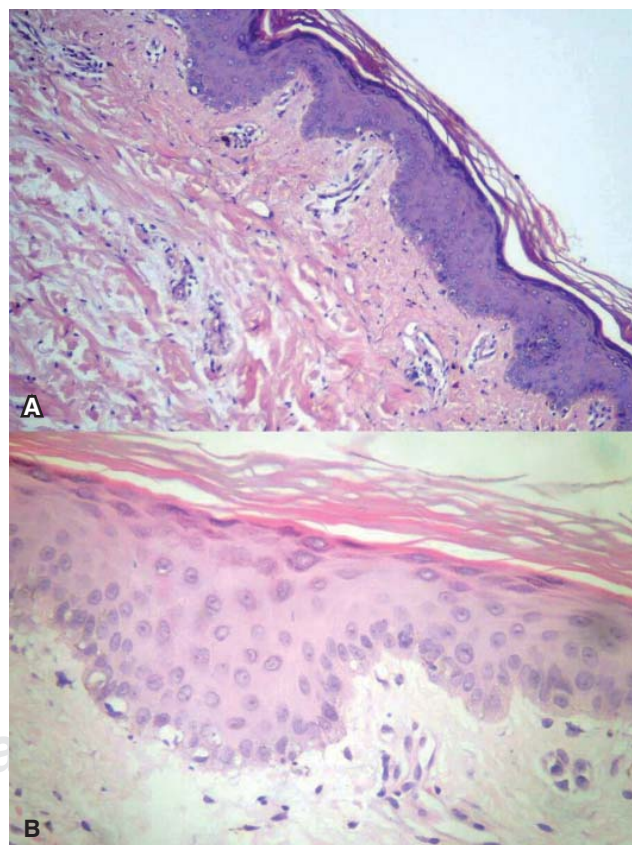


**Figura 6.** Dermatomiostitis de Wong (caso 10): A) Queratodermia anaranjada. B) Hiperqueratosis folicular.

### Diagnóstico de DM

El diagnóstico es eminentemente clínico y laboratorial, aunque el estudio histopatológico y la capilaroscopia son de ayuda en casos dudosos. El electromiograma, la biopsia de músculo estriado y la resonancia magnética son de utilidad para definir la forma hipomiopática.<sup>3</sup>

En el estudio anatomopatológico puede hallarse hiperqueratosis y atrofia epidérmica con aplanamiento de las crestas interpapilares. Se caracteriza por presentar una dermatitis de interfase, aun cuando ésta no es patognomónica de DM. La misma consiste en degeneración vacuolar de los queratinocitos basales, infiltrado linfocítico perivascular en banda, parcelar o disperso, engrosamiento de la membrana basal con tinción de PAS positiva e incontinencia de pigmento. Además la dermis puede ser pálida por edema y depósito de mucina (Figura 7).<sup>7</sup>



**Figura 7.** Histopatología. A) Dermatitis de interfase, infiltrado linfocítico perivascular (H-E x 40). B) Vacuolización de capa basal. (H-E x 100).

La capilaroscopia del pliegue ungueal (CPU) es un método diagnóstico complementario *in vivo* no invasivo. Consiste en la observación de la microcirculación capilar del pliegue ungueal proximal mediante un microscopio estereoscópico de gran aumento (10 a 200x), lo que permite la identificación precoz del daño microvascular. Se caracteriza mejor a mayor aumento; sin embargo, puede llevarse a cabo con dermatoscopios manuales (microscopía de epiluminiscencia con aumento de 10x), herramienta de fácil acceso para el dermatólogo. Se evalúan del segundo al quinto dedo y normalmente se observan las asas capilares en forma paralela a la superficie cutánea, uniformes en forma de hebilla de color rojo sobre un fondo rosado, con una densidad entre 7 y 17 capilares por mm. En la DM el patrón observado es el SD o esclerodermiforme, presente entre 55 y 100% de los casos, también observado en la esclerodermia y en la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC). Consiste en capilares dilatados o megacapilares, áreas avasculares, microhemorragias y

capilares en ovillo correspondientes a neoformación de capilares.<sup>27</sup> Se realizó la CPU en 25% de los pacientes (n = 4), con patrón SD encontrado en todos ellos (*Figura 8*).

### Tratamiento de DM

Actualmente no existe consenso con respecto al tratamiento de la DM. Se utilizan en primera instancia corticoides sistémicos a altas dosis (1 mg/kg/día) y cuando hay resistencia o compromiso extramuscular se agregan inmunosupresores, tales como metotrexato (MTX), micofenolato mofetilo (MMF), azatioprina (AZA), ciclosporina A o ciclofosfamida, mismos que tienen además un efecto ahorrador.<sup>28</sup> En nuestra experiencia, los principales fármacos ahorradores fueron el MTX, seguidos de la AZA y el MMF (*Figura 4*). Los fármacos con mayor éxito en el control de los síntomas cutáneos son la cloroquina e hidroxiclороquina (HCQ), el MTX y el MMF, sin ser menos importante la estricta fotoprotección y fotoeducación del paciente dado que la RUV es un agravante del cuadro cutáneo.<sup>6</sup> Ante casos refractarios a los esquemas terapéuticos mencionados, puede recurrirse a la inmunoglobulina endovenosa (Ig EV) y al rituximab (RTX). Los fármacos anti-TNF parecen no tener eficacia en el control de la DM.<sup>6,28</sup>

En cuanto a nuestros pacientes (*Tabla 4*), los casos 1, 2 y 6 fueron refractarios a tratamientos de primera y segunda línea, por lo que se requirió la utilización de RTX (anticuerpo monoclonal quimérico anti-CD20) en los primeros dos e Ig EV en el último. En los pacientes que recibieron RTX se realizaron dos infusiones de 1 g separados por dos semanas, con una duración promedio de la eficacia de ocho meses, por lo que requirieron un segundo ciclo. La eficacia de este biológico ha sido demostrada en pequeñas series de casos y se ha reportado mayor tasa de respuesta en aquellos pacientes que recibieron Ig EV o ciclofosfamida concomitantemente a los ciclos de RTX con una media de eficacia de 15 meses.<sup>28</sup> El paciente del caso 6 presentó un inicio abrupto de la enfermedad, por lo que recibió un ciclo de inmunoglobulina endovenosa 30 g/d por cinco días, evolucionando al óbito por sepsis.<sup>6,29</sup>

### CONCLUSIONES

En la Argentina existen pocos estudios epidemiológicos que arrojen datos de incidencia, prevalencia y características clínicas de los pacientes con DM. Estos pacientes presentan un seguimiento multidisciplinario, lo que dificulta el registro adecuado y estandarizado de datos.

La dermatomiositis es una de las collagenopatías menos frecuentes; no obstante, es una patología no tan inusual en



*Figura 8. Capilaroscopia con dermatoscopio manual (x 10) en A) paciente normal y B) patrón SD en paciente con DM.*

nuestro Servicio de Dermatología, probablemente debido a que el HIGA «Gral. San Martín» de La Plata cuenta con un Servicio de Reumatología de importancia a nivel local y regional.

En nuestro trabajo hubo un predominio del género femenino con una relación mujer - varón de 3 a 1 y la DM clásica fue la forma de presentación más frecuente (68.75%, n = 11), siendo estos datos correlacionables con la literatura. Se observó un predominio de manifestaciones cutáneas características de DM, hallándose el EMVC en la totalidad de los pacientes.

Encontramos presentaciones clínicas infrecuentes como la variedad flagelada, la eritrodermia poiquilodérmica y la forma de Wong. Esta última no sólo es una variante infrecuente sino que además presentó en forma concomitante una hepatitis autoinmune, asociación no descrita en la literatura hasta el momento.

Pese a no hallar anticuerpos antisintetasa positivos en nuestra serie de casos hubo pacientes con enfermedad pulmonar intersticial, lo cual nos indica que siempre debe descartarse este compromiso con una adecuada y temprana evaluación por neumotisiología.

La DM paraneoplásica presentó un predominio femenino y la neoplasia más frecuentemente asociada en estos pacientes fue el cáncer de pulmón, contrario a la literatura que describe el cáncer de ovario como el más prevalente.

El tratamiento suele ser de difícil manejo. Los corticoides sistémicos, tópicos, la fotoprotección solar y la HCQ fueron las primeras terapéuticas instauradas en nuestros

pacientes. Se observó que la signo-sintomatología cutánea fue la más refractaria a las diferentes terapéuticas, con una respuesta de la miopatía con mejoría de las enzimas musculares más precoz. Por ello se requirió la utilización de secuenciales tratamientos inmunosupresores en nuestros pacientes, incluyendo la utilización de Ig EV y RTX.

Finalmente, nos parece relevante resaltar que si bien el dermatólogo cumple un rol primordial en el diagnóstico precoz de esta enfermedad, es importante el estudio multidisciplinario y el seguimiento estrecho de los pacientes, principalmente durante los primeros 3-5 años desde el diagnóstico dada su asociación a la enfermedad neoplásica subyacente. La identificación de nuevos anticuerpos nos permitirá en un futuro, identificar pacientes con mayor riesgo de desarrollo de enfermedad neoplásica, así como correlacionarlos con fenotipos clínicos definidos.

### Reconocimientos

Los autores agradecen la colaboración de la Dra. Ana Carolina Costi, médica de planta del Servicio de Reumatología del HIGA «Gral. San Martín» de La Plata.

#### Correspondencia:

**María José Ibáñez**

Calle 72 Núm. 380 T1 PB «A»,  
La Plata, 1900, Buenos Aires, Argentina.

**E-mail:** mjibanez1985@gmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

- Candiz ME. Dermatomiositis asociada a neoplasias. *Dermatol Argent.* 2012; 17 (6): 434-440.
- Hassan ML, Capecce A, Melloni ME, Saposnik M, Ruzzi I, Gramajo J et al. Estudio retrospectivo de la dermatomiositis. análisis de 40 casos de consulta en la División de Dermatología. *Dermatol Argent.* 2009; 15 (1): 27-36.
- 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 (4): 597-613.
- Bielsa-Marsol I. Dermatomiositis. *Reumatol Clin.* 2009; 5 (5): 216-222.
- Bielsa-Marsol I. Nuevos autoanticuerpos en la dermatomiositis. *Actas Dermosifiliogr.* 2009; 100 (3): 182-189.
- Schultz HY, Dutz JP, Furukawa F, Goodfield MJ, Kuhn A, Lee LA et al. From pathogenesis, epidemiology, and genetics to definitions, diagnosis, and treatments of cutaneous lupus erythematosus and dermatomyositis: a report from the 3rd International Conference on Cutaneous Lupus Erythematosus (ICCLE) 2013. *J Invest Dermatol.* 2015; 135 (1): 7-12.
- De Luca D, Staiger H, Baztán MC, Enz P, Kowalczyk A, Galimberti R. Síndrome antisintetasa. *Rev Asoc Col Dermatol.* 2012; 20 (4): 381-384.
- Ghirardello A, Borella E, Beggio M, Franceschini F, Fredi M, Doria A. Myositis autoantibodies and clinical phenotypes. *Auto Immun Highlights.* 2014; 5 (3): 69-75.
- Lu X, Yang H, Shu X, Chen F, Zhang Y, Zhang S et al. Factors predicting malignancy in patients with polymyositis and dermatomyositis: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2014; 9 (4): e94128.
- Saetone-León A. Dermatoses paraneoplásicas. *Dermatol Perú.* 2012; 22 (4): 149-160.
- Haro R, Revelles JM, Fariña MDC, Martín L, Requena L. Wong's dermatomyositis: a new case and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2013; 52 (4): 466-470.
- Wong KO. Dermatomyositis: a clinical investigation of twenty-three cases in Hong Kong. *Br J Dermatol.* 1969; 81 (7): 544-547.

13. Brunsting LA, Christianson HB, Perry HO. Dermatomyositis; unusual features, complications, and treatment. *AMA Arch Derm.* 1956; 74 (6): 581-589.
14. O'Leary P. Dermatomyositis. *Arch Dermatol.* 1953; 68: 101-102.
15. Aguilar AR, Gomez F, Balsa FT, Framil JP, Oubina PN. Pityriasis rubra pilaris with muscle and joint involvement. *Dermatologica.* 1973; 146 (6): 361-366.
16. Caporali R, Cavagna L, Bellosta M, Bogliolo L, Montecucco C. Inflammatory myopathy in a patient with cutaneous findings of pityriasis rubra pilaris: a case of Wong's dermatomyositis. *Clin Rheumatol.* 2004; 23 (1): 63-65.
17. Ortonne N, Viguier M, Vignon-Pennamen MD, Morel P, Janin A. Myosite arrectopilaire au cours d'une dermatomyosite: un signe histologique inhabituel. *Ann Pathol.* 2002; 22 (1): 39-42.
18. Canavan T, Sidorsky T, Doan LT, Ricardo-Gonzalez RR, Shen G, Rosenblum MD. A case of Wong-type dermatomyositis with concomitant anti-MDA5 features. *J Am Acad Dermatol.* 2014; 3 (70): e62-e64.
19. Beckum KM, Gavino AC, Marks S, Andea AA, Elewski BE. Wong type dermatomyositis: 20th case reported. *J Drugs Dermatol.* 2010; 9 (12): 1475-1476.
20. de la Tribonnière X, Delaporte E, Alfandari S, Rowland-Payne CM, Piette F, Bergoend H. Dermatomyositis with follicular hyperkeratosis. *Dermatology.* 1995; 191 (3): 242-244.
21. Dupré A, Floutard M, Christol B, Rumeau H. Dermatomyositis with spinulosis (Wong type dermatomyositis). Histologic study. Attempt at pathogenic interpretation. *Ann Dermatol Syphiligr (Paris).* 1976; 103 (2): 141-149.
22. Granier H, Bressollette L, Morand C, Gavanou J, Mottier D. Dermatomyositis type Wong in a 50-year-old woman. *Ann Med Interne (Paris).* 1991; 142 (5): 389.
23. Lupton JR, Figueroa P, Berberian BJ, Sulica VI. An unusual presentation of dermatomyositis: the type Wong variant revisited. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 43 (5 Pt 2): 908-912.
24. Polat M, Lenk N, Ustün H, Oztaş P, Artüz F, Allı N. Dermatomyositis with a pityriasis rubra pilaris-like eruption: an uncommon cutaneous manifestation in dermatomyositis. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24 (2): 151-154.
25. Requena L, Grilli R, Soriano L, Escalonilla P, Fariña C, Martín L. Dermatomyositis with a pityriasis rubra pilaris-like eruption: a little-known distinctive cutaneous manifestation of dermatomyositis. *Br J Dermatol.* 1997; 136 (5): 768-771.
26. Betancur JF, Jiménez DF, Bonilla-Abadía F, Tobón GJ. Compromiso hepático de las enfermedades autoinmunes sistémicas. *Rev Colomb Reumatol.* 2015; 22 (1): 47-58.
27. Gómez M, Urquijo P, Mela M, Pittana P. Capilaroscopia periungueal. *Arch Argent Dermatol.* 2011; 61: 197-202.
28. Sánchez-Fernández SA, Fernández JAC, Vargas LMR. Eficacia de rituximab en dermatomiositis y polimiositis refractarias al tratamiento convencional. *Reumatol Clin.* 2013; 9 (2): 117-119.
29. Enk A. Guidelines on the use of high-dose intravenous immunoglobulin in dermatology. *Eur J Dermatol.* 2008; 19 (1): 90-98.