



## Dermatomiositis

6.1. Eritema facial y edema palpebral (eritema en heliotropo) en una paciente con un cáncer de mama subyacente.



6.2. Eritema, atrofia, telangiectasias e hiperpigmentación en la V del escote. La paciente también presentaba lesiones de poiquilodermia en porción alta de la espalda (signo del chal).

6.3. Pápulas eritemato-violáceas, brillantes y de aspecto liquenoide en dorso de articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas (pápulas de Gottron).



6.4. Pápulas eritemato-violáceas formando finas placas en el codo, compatibles con signo de Gottron. Estas lesiones pueden confundirse con placas de psoriasis.

### Características específicas de la lesión

Eritema y edema en la región periorbitaria (eritema en heliotropo), poiquilodermia en áreas fotoexpuestas, pápulas rojo-violáceas liquenoides en el dorso de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas (pápulas de Gottron) o en los codos y las rodillas (signo de Gottron), e hipertrofia de cutículas con telangiectasias periungueales.

En la dermatomiositis juvenil a menudo aparece calcinosis cutis extensa.

### Síntomas de alarma

- Las manifestaciones cutáneas suelen preceder a la clínica sistémica, que se caracteriza por debilidad en la musculatura proximal que impide realizar determinadas tareas, como elevar los brazos por encima de la cabeza o subir escaleras. Sin embargo, también existen formas amiopáticas de dermatomiositis.
- Otras manifestaciones sistémicas son la disfagia, la neumonitis intersticial y las arritmias cardíacas.
- Entre el 15 y el 25% de las dermatomiositis se asocian a una neoplasia subyacente<sup>1</sup>.

### Puntos clave para el diagnóstico diferencial

- Lesiones cutáneas características de dermatomiositis ocasionalmente pruriginosas. El prurito no suele estar presente en otras conectivopatías, como el lupus eritematoso.
- Hallazgos clínicos de miopatía inflamatoria en la musculatura extensora proximal, incremento sérico de enzimas musculares y alteraciones en el electromiograma.
- Existen varios autoanticuerpos asociados a la dermatomiositis, cada uno con diferentes implicaciones clínicas y pronósticas: anti-Mi-2 ligado a manifestaciones cutáneas, anti-Jo-1 en el síndrome antisintetasa, anti-CADM-140 en la dermatomiositis amiopática y anti-p155 en la dermatomiositis paraneoplásica<sup>2</sup>.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Jorizzo JL, Vleugels RA. Dermatomyositis. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology, 4.ª ed. Filadelfia: Elsevier, 2018; 681-692.
2. Bielsa I. Nuevos autoanticuerpos en la dermatomiositis. Actas Dermosifiliogr. 2009; 100(3): 182-189.