

TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS

Lilian Rocio Fabiani Hurtado¹

¹ Universitario de la Carrera de Medicina – UMSA. Auxiliar de Docencia Titular de Fisiología-Biofísica

RESUMEN

La dermatomiositis es una forma clínica de enfermedad muscular inflamatoria caracterizada por debilidad muscular proximal y simétrica, enzimas musculares elevadas, hallazgos electromiográficos característicos y biopsia de músculo característica. Su etiología es desconocida y posiblemente existen diferentes causas y distintos mecanismos patogénicos responsables. Sus variantes de presentación son: dermatomiositis, dermatomiositis juvenil, dermatomiositis asociada con neoplasia y síndrome de superposición. El tratamiento incluye la educación del paciente y su familia, ejercicio físico, glucocorticoides e inmunosupresores. Cuanto antes se inicie el tratamiento mejor será el resultado. En caso de respuesta refractaria al tratamiento farmacológico clásico, se han desarrollado otras alternativas terapéuticas, estas son la gammaglobulina endovenosa, inhibidores del Factor de Necrosis Tumoral alfa, timectomía y fotoquimioterapia extracorpórea.

Palabras clave: dermatomiositis, enfermedad muscular inflamatoria.

ABSTRACT

Dermatomyositis is a clinical form of inflammatory disease characterized by proximal and symmetrical muscle weakness, elevated muscle enzymes, and characteristic biopsy findings and electromyographic features of muscle. Its etiology is unknown and possibly different causes and different pathogenic mechanisms are responsible. Their presentation variants are: dermatomyositis, juvenile dermatomyositis, dermatomyositis associated with cancer and overlap syndrome. The treatment includes educating the patient and his family, physical exercise, glucocorticoids and immunosuppressants. The sooner treatment starts the better the result. If the answer refractory to drug classic treatment, they have developed other forms of therapy, these are intravenous gammaglobulin, inhibitors of Tumor Necrosis Factor alpha, thymectomy and extracorporeal photochemotherapy.

Keywords: dermatomyositis, inflammatory muscle disease.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis forma parte de las enfermedades inflamatorias musculares idiopáticas. Se caracteriza por la tetrada de: debilidad muscular proximal y simétrica, enzimas musculares elevadas, hallazgos electromiográficos característicos y biopsia de músculo característica, asociada a erupción cutánea.

Considerando su origen autoinmune, en el tratamiento farmacológico de elección se emplean los glucocorticoides, aunque la evidencia es empírica, pero hasta el momento se han obtenido buenos resultados. El régimen debe adecuarse al tipo de dermatomiositis y a la edad del paciente, teniendo en cuenta los efectos secundarios. Con el fin de prevenir dichos efectos secundarios se asocia al tratamiento inmunosupresores. Además se tienen otras alternativas para casos refractarios a los esquemas clásicos.

La incidencia anual de esta enfermedad es baja y se calcula entre 0,5 y 8,4 casos por millón de habitantes en Estados Unidos, con dos picos de aparición, entre los 10 y 15 años en la forma juvenil, y entre los 45 y 60 en las formas adultas. Hay predominancia del sexo femenino en las formas asociadas a otras conectivopatías, en las formas infantiles y en pacientes de raza negra. No existen datos en América Latina. Ocasionalmente se presenta algún caso en el Servicio de Dermatología del Hospital de Clínicas.

El propósito del presente trabajo es realizar una revisión sistemática del tratamiento empleado en el manejo de la dermatomiositis, destacando previamente los datos que considero más importantes sobre su etiopatogenia y sus formas clínicas. Se exponen el tratamiento farmacológico y no farmacológico, sus ventajas y los efectos adversos de algunas fármacos y las nuevas terapias recientemente empleadas.

MARCO TEÓRICO

Las enfermedades inflamatorias idiopáticas musculares (EIIM) se deben a la inflamación del músculo estriado. Cuando se acompañan de erupción cutánea se denominan dermatomiositis. Se caracterizan por la tetrada de: debilidad muscular proximal y simétrica, enzimas musculares elevadas, hallazgos electromiográficos característicos y biopsia de músculo características.^{1,2}

ETIOPATOGENIA

Se cree que las miopatías inflamatorias son procesos inmunes desencadenados por factores ambientales en un paciente genéticamente susceptible. Su etiología es desconocida y posiblemente existen diferentes causas y distintos mecanismos patogénicos responsables de la inflamación y daño musculares. Se han considerado agentes infecciosos, vacunas, neoplasias, fármacos y algunas anomalías inmunológicas; en cuanto a los aspectos genéticos, la mayor asociación es con la HLA B8, DR3 y DRW-52. Estudios recientes soportan el papel predominante de la inmunidad humoral en la dermatomiositis a diferencia de la participación inmune celular en el ataque a las fibras musculares lisas en la polimiositis y la miositis por cuerpos de inclusión.^{1,2}

En la dermatomiositis, el infiltrado es perivascular y de células B. El mayor porcentaje de células B, la relación más elevada CD4:CD8, y la ausencia relativa de invasión de células musculares no necróticas por linfocitos, sugieren que esta entidad es mediada por mecanismos de inmunidad celular.

La dermatomiositis representa alrededor de 20% de los pacientes con EIIM. Las características clínicas son las de la polimiositis asociada a lesiones cutáneas típicas que pueden ocurrir antes o después del compromiso muscular. Esto ha dado lugar al subgrupo denominado dermatomiositis sin miositis o amiofática, cuya identidad propia se discute ya que la mitad de los pacientes posteriormente presenta compromiso muscular.¹

La lesión cutánea característica es eritematoviolácea (heliotropo); clásicamente se localiza en los párpados, con o sin edema. Pero a veces afecta el puente de la nariz y la zona malar similar a la del LES. También puede afectar cuello y espalda (signo del chal o estola). Las pápulas o signo de Gottron se ven en áreas de extensión sobre las articulaciones interfalángicas proximales, metacarpofalángicas, cara anterior de las rodillas maléolos internos y menos frecuentemente en codos y hombros. La lesión aguda suele ser eritematosa, en ocasiones edematosa, rara vez pruriginosa y violácea. Con el tiempo y el tratamiento se vuelve atrófica. Los pliegues ungueales son hiperémicos y la capilaroscopia presenta un patrón característico que a veces se puede diferenciar del de los pacientes con escleroderma (dilatación de los capilares y áreas vasculares). Con más frecuencia en los pacientes con el síndrome antisintetasa se pueden apreciar la "manos de mecánico", con lesiones que parecen cortaduras transversales, habitualmente en la cara radial de los índices.

La poiquilodermia es una erupción menos frecuente que se asocia con dermatomiositis; se presenta en las superficies de extensión y en la parte superior de la espalda. Es una dermatitis atrófica, descamativa y eritematosa. La calcinosis es menos común que en la miositis infantil que en la esclerodermia.^{1,2}

La dermatomiositis-polimiositis asociada con neoplasia constituye alrededor del 10% de los pacientes con EIIM. La asociación entre estas enfermedades y el cáncer parece ser controvertida pero trabajos recientes sugieren su existencia principalmente en mujeres mayores con dermatomiositis. También se ha encontrado mayor incidencia de tumores gástricos y de ovarios en pacientes adultos y hematológicos (linfomas y leucemias) en niños.

Si bien la debilidad muscular suele preceder a la neoplasia por uno o dos años, aproximadamente en una tercera parte de los pacientes ocurren al mismo tiempo, pero a veces, la neoplasia se presenta antes del compromiso muscular.

La dermatomiositis-polimiositis infantil ocurre en alrededor del 10% de todo el complejo. Las diferencias esenciales con las formas adultas son la presencia de vasculitis cutánea, calcinosis, y a veces, sinovitis franca. Las contracturas, por compromiso muscular o artritis deformante, la atrofia muscular y la calcinosis se presentan con mayor frecuencia que en los adultos.

Los síndromes de superposición (dermatomiositis-polimiositis asociada con otras conectivopatías) constituyen 10 a 15% de los pacientes con EIIM, aunque esto puede variar según el patrón de remisión de pacientes a centros especializados. La polimiositis suele ser más común que la dermatomiositis y por su asociación con otras ETC, es más común en mujeres en una relación 10:1. La asociación más frecuente es con la esclerosis sistémica seguida por el LES, artritis reumatoidea y síndrome de Sjogren. Por lo general estos pacientes suelen responder a dosis más bajas de glucocorticoides.¹

TRATAMIENTO

Si bien existen criterios respecto a tratar pacientes de acuerdo a los perfiles de anticuerpos que determinan diferente pronóstico, usualmente el abordaje de todos los tipos de EIIM es similar. Cuanto antes se inicie el tratamiento, mejor será el resultado.

La educación del paciente y su familia es tan importante como el tratamiento farmacológico y, a veces, no tan jerarquizado por los médicos. Es importante definir la actividad y severidad de la enfermedad para adecuar el tratamiento. Puede haber pacientes con enfermedad severa sin actividad y viceversa. En consecuencia, clarificar esta situación es esencial para un tratamiento adecuado.¹

La rehabilitación forma parte importante del tratamiento; hace años se recomendaba ejercicios pasivos hasta lograr la remisión. El ejercicio como parte del tratamiento ha sido controvertido, en particular en pacientes con DM juvenil. Sin embargo, las preocupaciones de inflamación cada vez mayor, la contribución a calcinosis, y el aumento de los niveles de CK se han disipado. Pero estudios recientes han demostrado que la rehabilitación activa, desde el inicio, logra mejores resultados.^{1,3}

El ejercicio físico es eficaz en coordinación con tratamiento médico adecuado. Contribuye a mejorar la fuerza muscular y la fatiga, a prevenir contracturas articulares (como resultado de la curación fibrótica de los músculos inflamados), y a prevenir la atrofia muscular.

El eventual aumento de los niveles de CK en suero después del ejercicio es transitorio, no tiene ninguna importancia clínica, y es seguido por un retorno a los niveles de referencia.

Los programas de capacitación deben incluir ejercicios isométricos, isotónicos, concéntricos y excéntricos, resistidos y ejercicios con carga, adaptados a la condición del paciente y el grado de fuerza muscular.³

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Si bien la evidencia es empírica, los glucocorticoides siguen siendo los medicamentos de elección desde hace más de tres décadas.^{1,3} Al parecer se obtiene mejores resultados si el tratamiento se empieza dentro de los dos meses de inicio de la enfermedad.² Se utiliza prednisona y derivados, y la dosis inicial suele ser de 0,5-1,5 mg/kg/día en dosis divididas si fuese necesario, dependiendo de la actividad de la enfermedad, hasta la normalización de los niveles de enzimas musculares y mejora de las pruebas de fuerza muscular. Usualmente se requieren dos meses de tratamiento con dosis altas. La recuperación de la fuerza muscular tarda en promedio unos dos meses, y sucede algunas semanas al descenso de las enzimas séricas. La administración de pulsos diarios de 1 g de metilprednisolona por tres días consecutivos (3 g en total) se utiliza, a veces para casos severos (miocarditis, disfagia alta o alveolitis activa) como esquema de inicio para controlar la enfermedad. Los corticoides en días alternos no suelen ser efectivos al inicio del tratamiento y solo se usan en las etapas finales de suspensión.

Por lo general durante la fase aguda, la dosis oscila entre 60 y 100 mg de prednisona o su equivalente al día dividido en tres o cuatro dosis durante las dos o tres primeras semanas; luego se puede cambiar a una simple dosis matinal. La recomendación clásica de Oddis y Medsger es seguir con 1 mg/kg/día por un mes hasta lograr niveles normales de CK y reducir la dosis 25% cada mes hasta llegar a 5-10 mg por día. Este esquema se debe adaptar según la respuesta de cada paciente. Si hay recaída clínica o elevación de las enzimas, los glucocorticoides se deben aumentar nuevamente. Si bien el objetivo final es intentar discontinuarlos, algunos pacientes requieren dosis bajas durante varios años.^{1,2,3}

En la forma infantil se aconseja utilizar 2 mg/kg/día; cuando se observa mejoría clínica se disminuye la dosis a 2,5 mg cada cuatro días. Se obtiene buena respuesta si la terapia se inicia en los cuatro primeros meses y no debe suspenderse antes de dos años por peligro de recaída, calcinosis y contracturas.^{1,2}

Sin embargo, los frecuentes efectos secundarios han llevado al uso de dosis más bajas durante períodos más cortos de tiempo. Un estudio mostró el mismo resultado funcional en un pequeño grupo de pacientes que recibieron un régimen de dosis baja (menor a 0,5 mg/kg/día) en comparación con aquellos que recibieron dosis más altas (mayor a 0,5 mg/kg/día), aunque se han planteado dudas acerca de la evaluación de diferencias estadísticas.³

Los efectos más preocupantes del uso de glucocorticoides son la osteoporosis y la necrosis avascular ósea. La prescripción de calcio y vitamina D no se discute e igualmente se ha demostrado la utilidad de los bifosfonatos en estos pacientes y si bien su indicación precisa no se ha establecido probablemente es importante en pacientes jóvenes con tratamiento prolongado. La hiperglucemia es un problema en diabéticos, pacientes con Cushing y en mujeres jóvenes. La hipertensión inducida por glucocorticoides y la insuficiencia cardíaca probablemente son menos comunes de los que se sospecha. La miopatía ocasionada por el uso de dosis altas de glucocorticoides por períodos prolongados constituye un problema diagnóstico. Si ocurre debilidad con normalidad enzimática, probablemente la causa es el medicamento, pero si la recaída coincide con elevación de las enzimas, la causa es la enfermedad. En ocasiones es necesario repetir la biopsia del músculo para demostrar ausencia de inflamación y presencia de atrofia de fibras de tipo II; a veces, también, la RM permite establecer la diferencia. Sin embargo, algunas veces estos hallazgos son contradictorios y en consecuencia un signo de ayuda es la fuerza de los flexores del cuello (disminuida en presencia de actividad y normal en la miopatía por glucocorticoides).¹

Si no hay respuesta al tratamiento oral con corticosteroides después de dos o tres meses, como es el caso de aproximadamente 25% de los pacientes, si el paciente no tolera los corticosteroides, o si el mantenimiento a largo plazo (más de tres meses) de corticosteroides es muy alto (mayor a 7,5 mg), se iniciará el tratamiento con otras drogas inmunosupresoras.²

Sin embargo no hay evidencia sobre cuál es el mejor régimen o combinación de los mismos. La elección depende de la severidad de la enfermedad, posibles manifestaciones extramusculares, experiencia personal y el índice riesgo/beneficio de la droga. Los pacientes diabéticos, adultos mayores, inmunodeficientes, los que tienen enfermedad

intersticial pulmonar asociada y aquellos con disfunción bulbar o muscular respiratoria representan dificultades particulares.³

Con relación a los inmunosupresores, algunos investigadores los usan desde el principio con el fin de ahorrar glucocorticoides.1 Otros consideran que su introducción debe pensarse si el paciente muestra:³

- 1) Una mala respuesta o respuesta refractaria a la terapia única con corticosteroides
- 2) Rápida progresión de la enfermedad
- 3) Participación orgánica severa
- 4) Recaída durante la reducción del tratamiento con corticosteroides
- 5) Pruebas de efectos secundarios de los corticosteroides (diabetes, hipertensión osteoporosis).

El metotrexate es el medicamento con el cual existe mayor experiencia. Se puede usar en esquemas semanales como en la artritis reumatoidea, en dosis que oscilan entre 7,5 y 25 mg, ya sea en forma oral o intramuscular, pero se han usado hasta 50 mg endovenosos, generalmente en asociación con ácido fólico para reducir al mínimo los efectos secundarios que incluyen náuseas, estomatitis, alopecia, toxicidad hepática, supresión de la médula ósea, aumento del riesgo de infección y linfoma, y neumonitis. La mejoría no se aprecia antes de la 4 a 8 semanas. Cuando de logra la remisión, se reducen el metotrexate y los glucocorticoides; luego se suspenden estos últimos y se mantiene el metotrexate como medicamento de mantenimiento.^{1,2,3}

La azatioprina es el medicamento más experimentado después del metotrexate y que verdaderamente ha demostrado ahorro de glucocorticoides, sin embargo tarda más tiempo en mostrar su eficacia (cuatro a seis meses). Se administra a razón de 2mg/kg/día hasta lograr la remisión y luego se reduce su dosis al igual que la de los glucocorticoides hasta dejar solo la azatioprina. Los efectos adversos principales son las citopenias y el riesgo de infecciones.

Estudios retrospectivos sugieren que el metotrexate es más eficaz que la azatioprina en pacientes del sexo masculino con anticuerpos antisintetasa que no responden a los corticosteroides solos. Otro estudio informó de una tendencia positiva en beneficio de una combinación de metotrexate más azatioprina en comparación con metotrexate por vía intravenosa en pacientes que respondieron a esta terapia combinada y que anteriormente había fracasado la monoterapia con cada droga por separado.^{1,3}

Otros inmunosupresores como la ciclofosfamida (2 mg/kg/día) pueden ser usados en casos refractarios a la prednisona oral o pulsos intravenosos de metilprednisolona. Está indicada en dermatomiositis con enfermedad pulmonar intersticial. En un estudio cohorte en niños con el diagnóstico de dermatomiositis juvenil severa y refractaria, se realizó una terapia de seis meses con una dosis media acumulativa de 4,6g/m2. Se observó mejoría clínica y no se detectaron efectos adversos severos a corto plazo. Las complicaciones reversibles incluyeron linfopenia, infecciones por herpes zoster y alopecia.^{1,2,5}

Hay informes sobre el uso de clorambucilo y ciclosporina en casos aislados, con buenos resultados. Pacientes jóvenes con dermatomiositis que no responden a los corticosteroides u otros inmunosupresores han sido tratados con ciclosporina (5ng/kg/día) con éxito. La ciclosporina es un agente inmunosupresor con efecto selectivo sobre la activación de las células T y la producción de citoquinas; actúa más rápido que azatioprina.^{1,2,3}

El tacrolimus inicialmente utilizado en la terapia anti-rechazo al trasplante inhibe la activación de células T CD4 y la producción de TNF α . Su clínica aplicación en las miopatías inflamatorias se ha demostrado en pacientes refractarios con miositis ILD y anticuerpos antisintetasa y por formulación de pomada en lesiones cutáneas de calcinosis. En un pequeño grupo de pacientes con polimiositis refractaria el tratamiento con tacrolimus se dio en una dosis de 0,075 mg / kg / día, dividida en dos dosis, para mantener una concentración plasmática entre 5 y 10 ng/mL. Se mejoró la fuerza muscular manual en todos los pacientes. Algunos pacientes mostraron mejoría en las pruebas de función pulmonar, niveles de CK séricas y necesidad de disminución de prednisona. Allí también hubo mejora en manifestaciones extramusculares como fiebre, poliartritis, y las manos de mecánico.

El micofenolato mofetilo inhibe la síntesis de novo del nucleótido guanosina y, por tanto, dificulta la función de los linfocitos T y B. El micofenolato es considerado como un agente de segunda línea para la enfermedad refractaria con resultados prometedores. Se ha demostrado mejoraría en la fuerza muscular y erupción cutánea, pero son necesarios ensayos controlados. Una dosis de 2 g/día VO (aproximadamente 30 mg / kg / día) es bien tolerada y efectiva como ahorrador de corticosteroide, a pesar de que tiene un lento modo de acción. Sin embargo esta droga no es inocua, los efectos adversos incluyen citopenias, intolerancia gastrointestinal, y aumento del riesgo de infección.^{3,4}

La gammaglobulina endovenosa ha adquirido importancia recientemente, se reserva para casos refractarios a los esquemas mencionados en los que los pacientes resultan físicamente discapacitados. En estos pacientes, la terapia con inmunoglobulina intravenosa (IVIG) a dosis altas (2 g/kg en infusión en dos días consecutivos) ha sido usado con éxito, incluyendo un estudio controlado placebo-doble ciego: 8 de 12 pacientes (incluyendo los controles) que recibieron gammaglobulina en este estudio experimentaron marcada mejoría de las lesiones cutáneas de la dermatomiositis.^{1,2}

Trabajos recientes sugieren que la administración de gammaglobulina a pacientes con DM activa puede detener el curso de daño inmune complemento-dependiente al músculo interceptando la formación y el depósito del complejo de ataque de membrana C5b-C9 en el capilar endomisial a través de la inactivación de complejos que contienen C3b.2

Además se sabe que el tratamiento con gammaglobulina intravenosa conduce a una disminución del complejo mayor de histocompatibilidad clase I (MHC), la molécula de adhesión intracelular 1 y citoquinas patológicas, bloquea los receptores de IgG por células fagocíticas, regula negativamente el factor de crecimiento β 1 que participa en la inflamación crónica, fibrosis, y evita la acumulación de matriz extracelular en pacientes con DM.³ La Gammaglobulina ofrece un tratamiento seguro y eficaz, con efectos colaterales infrecuentes. Sin embargo, su alto costo puede afectar el uso de tratamiento a largo plazo. 2,3 En algunos casos la erradicación linfática total es un recurso extremo.

La calcinosis es de difícil manejo; se han empleado varios medicamentos incluyendo colchicina, warfarina sódica, calcioantagonistas, etc., sin resultados satisfactorios. En algunas situaciones, por ejemplo en zona glútea se puede requerir la extirpación quirúrgica.¹

El factor de necrosis tumoral TNF α ha sido identificado en altos niveles en pacientes con dermatomiositis juvenil que tienen una enfermedad de larga duración y calcinosis. En un estudio realizado por P. Riley y cols. se realizó tratamiento a cinco pacientes con infliximab intravenoso con una dosis inicial de 3 mg/kg. Se reportaron los resultados entre los ocho y treinta meses de iniciado el tratamiento. Se observó mejoría en los pacientes evaluada por la escala visual análoga, rango de movimiento y, en algunos casos, regresión de la calcinosis y signos cutáneos. No se observaron efectos adversos asociados al tratamiento.⁶

Hay algunos informes de la literatura sobre los beneficios de varios otros tratamientos como la irradiación de cuerpo entero y tiemectomía en pacientes gravemente afectados. La irradiación linfode total ha ayudado a algunos pacientes pero a largo plazo los efectos secundarios (aumento del riesgo de malignidad) pueden restringir su uso.

La tiemectomía y la fotoquimioterapia extracorpórea para casos refractarios de PM y DM se ha informado, pero en un pequeño número de casos y con dudosos beneficios.³ El monitoreo terapéutico se hace por la fuerza muscular y los niveles enzimáticos, principalmente de la CK y la aldolasa.^{1,6}

MANEJO DE LAS MANIFESTACIONES CUTÁNEAS

Los emolientes y fotoprotectores son esenciales. El paciente debe ser instruido en el uso de protectores solares y ropa protectora. Agentes tópicos para aliviar el prurito como combinaciones de mentol y fenol pueden proporcionar alivio a corto plazo. La terapia sistémica anti-prurito pueden servir como apoyo: se prefieren los antihistamínicos no sedantes durante el día, los antidepresivos tricíclicos administrados a la hora de dormir en dosis de 10-30mg pueden mejorar el prurito y las escoriaciones experimentados durante la noche.^{2,4}

ÚLTIMOS AVANCES

El bloqueo de la transducción de señales en linfocitos T, anticuerpos monoclonales contra citoquinas (por ejemplo, a IL1 y TNF α , receptores solubles de TNF α e interferón beta) o moléculas co-estimuladoras (CD28/CTLA4 Ig) e interferencia con moléculas de adhesión celular (integrinas y sus receptores) y matriz de metaloproteinasas han sido los principales temas de investigaciones recientes.

Ha habido varios informes de casos de seguridad en el uso de inhibidores de TNFa (etanercept e infliximab) en casos refractarios con la reivindicación de un rápido beneficio clínico en la actividad de la enfermedad y con disminución en los niveles de CK en suero, mejora de la fuerza muscular y el patrón electromiográfico e inflamación en biopsias musculares repetidas.

El rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico contra el linfocito B CD20 y ha demostrado resultados prometedores en pacientes con artritis reumatoide y lupus eritematoso sistémico y neuropatías mediadas por IgM.

Se reportó un estudio donde se usó rituximab en cinco pacientes en los cuales se había observado fracaso de otros inmunosupresores. Se administró a estos pacientes 375 mg/m² de rituximab cuatro veces a la semana. Hubo una mejoría sostenida en la fuerza muscular y erupción cutánea de hasta un año. Tres pacientes con una alteración de la función pulmonar mejoraron su capacidad vital forzada. La dosis óptima y re-tratamiento horarios están aún en fase de estudio. No obstante, rituximab es un nuevo agente terapéutico para ser considerado en casos refractarios.

El eculizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado de alta afinidad para C5 que tiene la capacidad de inhibir la división de la secuencia complemento C5 en C5a y C5b-9, implicados en la patogénesis de la DM.^{3,4}

CONCLUSIÓN

El tratamiento de la dermatomiositis incluye medidas como educación al paciente ya a su familia, manejo de las manifestaciones cutáneas con emolientes y fotoprotectores y rehabilitación física en coordinación con el tratamiento médico. En cuanto al tratamiento farmacológico, los glucocorticoides son la elección. En los primeros dos meses se usan prednisona y derivados a dosis altas, las cuales se irán reduciendo paulatinamente en relación a la respuesta del paciente, evitando prolongar demasiado el régimen debido a los efectos secundarios de los corticoides. En caso de no haber respuesta a la terapia glucocorticoide, se iniciará terapia inmunosupresora. El metotrexate es el inmunosupresor más usado, seguido por la azatioprina. En pacientes refractarios a los tratamientos mencionados, que resultan físicamente discapacitados, se ha estado empleando gammaglobulina endovenosa obteniéndose excelentes resultados, sin embargo el costo es muy elevado, al igual que los inhibidores del factor de necrosis tumoral alfa, con el cual también se obtienen buenos resultados.

REFERENCIAS:

1. Catoggio L. Enfermedad muscular inflamatoria. En: Molina J/ Editor. Fundamentos de medicina: Reumatología. 6ª Ed. Colombia: Corporación para investigaciones biológicas; 2005. p. 249-263
2. Marfatia YS, Ghiya RA, Chaudhary D. Dermatomyositis in a human immunodeficiency virus infected person. Indian J Dermatol Venereol Leprol [online] 2008 [citado 28 de junio 2008];74:241-3. Disponible en: <http://www.ijdlv.com/text.asp?2008/74/3/241/41370>
3. Trüeb R. Dermatomyositis. Dermatologic Therapy. [online] 2001 [citado 28 de junio 2008]; 14: 70-80. Disponible en: <http://www3.interscience.wiley.com/journal/118999593>
4. Cordeiro A, Alsenberg D. Treatment of inflammatory myopathies. Postgrad. Med. J. 2006 [citado 28 de junio 2008]; 82; 417-424. Disponible en: <http://pmj.bmj.com/cgi/content/full/82/969/417?grp=1>
5. Thiers B. What's new in dermatologic therapy. Dermatologic Therapy [online] 2008 [citado 28 de junio 2008]; 21: 142-149
6. Riley P, Maillard S, Wedderburn L, Woo K, Murray K, Pilkington C. Intravenous cyclophosphamide pulse therapy in juvenile dermatomyositis. A review of efficacy and safety. Rheumatology [online] 2004 [citado 28 de junio 2008]; 43: 491 -496. Disponible en: <http://hinari.gw.who.int/whalecomrheumatology.oxfordjournals.org>
7. Riley P, McCann L, Maillard S, Woo P, Murray K, Pilkington C. Effectiveness of infliximab in the treatment of refractory juvenile dermatomyositis with calcinosis. Rheumatology [online] 2008 [citado 28 de junio 2008]; 47: 877 -880. Disponible en: <http://hinari.gw.who.int/whalecomrheumatology.oxfordjournals.org>
8. Febrer Isabel. Conectivopatías: Dermatomiositis. En: Moraga Llop F, editor. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Dermatología Pediátrica. Barcelona: Esmon Publicidad. SA.; 2001. p. 113-119.
9. Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. J Am Acad Dermatol. [online] 2000 [citado 28 de junio 2008];42(4):699-700. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9843002?dopt>