



## EM-018 - AFECTACIÓN GASTROINTESTINAL EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS. DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Matas-García<sup>1</sup>, J. Milisenda<sup>1</sup>, G. Espinosa<sup>2</sup>, J. Grau<sup>1</sup> y S. Prieto-González<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna, <sup>2</sup>Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** La dermatomiositis (DM) es una enfermedad sistémica causada principalmente por vasculopatía de los órganos comprometidos. Afecta característicamente piel y músculo, pudiendo afectar el tracto gastrointestinal (GI). Se describen tres casos de DM con afectación GI junto a una revisión de la literatura.

**Material y métodos:** Se realizó un análisis retrospectivo de pacientes con DM con afectación GI (perforación, hemorragia digestiva o neumatosis) de nuestro centro. Se excluyeron otras miositis y otros compromisos digestivos (dismotilidad, enfermedad ulceropéptica, afectación por *Helicobacter pylori* o citomegalovirus). Se revisó la literatura (PubMed/Medline y Cochrane), en inglés y castellano, desde abril 1990 a abril 2019.

**Resultados:** De la serie de 188 pacientes con DM, solo 3 presentaron compromiso GI. Todas fueron mujeres con edad de inicio a los 10, 46 y 68 años. El síntoma inicial fue dolor abdominal y todas presentaron  $\geq 2$  episodios de hemorragia digestiva (HD) que requirieron al menos una intervención quirúrgica. Como tratamiento recibieron corticoides, inmunosupresores (ciclosporina, azatioprina y ciclofosfamida) e inmunoglobulinas intravenosas. Todas fallecieron, dos de complicaciones relacionadas con el compromiso GI y una de muerte súbita. En la histología se observaron imágenes típicas de ectasia vascular en mucosa. De la revisión de la literatura, se identificaron 48 casos de DM con compromiso GI, 77% mujeres con edad media de 44,7 años (16 niños, 7 adolescentes, 25 adultos). El 65% debutó con dolor abdominal (20% abdomen agudo). Otros síntomas fueron diarrea (14,5%), vómitos (16,6%), fiebre y HD macroscópica (12,5%). Todos presentaron afectación muscular y cutánea. Veinte requirieron cirugía. La lesión subyacente fue perforación espontánea o úlcera (gástrica/intestinal) (n = 22), engrosamiento de la pared intestinal (n = 2), inflamación macroscópica (n = 2), neumatosis intestinal (n = 15) o solapamientos. En 13 casos se describió vasculitis. La mortalidad fue del 41,7%.

**Discusión:** La presencia de afectación GI en pacientes con DM denota gravedad, por lo que se recomienda iniciar un tratamiento farmacológico y/o quirúrgico precoz. Los hallazgos anatomopatológicos, como en el músculo, sugieren que el mecanismo fisiopatológico subyacente sea una vasculopatía y no una auténtica vasculitis.

**Conclusiones:** La afectación GI en DM es excepcional y el mecanismo fisiopatológico subyacente probablemente sea una vasculopatía.

## **Bibliografía**

1. Dalakas M, Hohlfeld R. Polimiositis y dermatomiositis. *Lancet*. 2003;362:971-82.