Rev Clin Esp. 2020;220(Espec Congr):617

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-088 - DERMATOMIOSITIS (DM) ASOCIADA A LOS ANTICUERPOS ANTI-MDA5. ESTUDIO COMPARATIVO CON OTRAS FORMAS DE DM

J. Padrosa Pulido[1], R. Losno[1], A. Matas García[1], J. Naval Álvarez[1], J. Grau[1], A. Selva O'Callaghan[2] y J. Milisenda[1]

[1]Unidad de Patología Muscular. Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona.[2]Servicio de Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: La DM asociada al anticuerpo anti-MDA5 presenta afectación cutánea característica con compromiso pulmonar o cardíaco graves pero con poca debilidad. El objetivo es describir los hallazgos anatomopatológicos de las biopsias musculares de pacientes con DM asociada a MDA5 en comparación con la asociada a otros anticuerpos.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de la base de datos de miopatías inflamatorias idiopáticas de nuestro centro, seleccionando los últimos casos de DM diagnosticados en 2018 e incluyendo casos asociados a anticuerpos anti-MDA5, antiTIF-1-? y anti-Mi-2. Se describieron y compararon los hallazgos clínicos, analíticos e histopatológicos.

Resultados: Se recogieron 20 pacientes con DM (5 MDA5, 8 TIF-1-? y 7 Mi-2), el 60% mujeres con media de 53 años (DS ± 14), sin diferencias entre los grupos. De los 5 pacientes con anti-MDA5, solo uno presentó eritema en heliotropo, aunque 4 presentaban edema palpebral. Uno presentó pápulas de Gottron, dos úlceras en las manos y dos lesiones periungueales. Cinco pacientes de los 8 con anti-TIF1-?+ tuvieron cáncer asociado, mientras que solo un paciente con anti-MDA5+ y uno con anti-Mi2+ presentaron una neoplasia. De los anti-MDA5+ cuatro presentaron enfermedad pulmonar intersticial (EPID). Solo uno presentó debilidad muscular objetivable y dos elevación de creatina-quinasa (CK). No se demostró EPID en ninguno de los otros casos. Todas las biopsias musculares fueron patológicas independientemente del anticuerpo, siendo los cambios más frecuentes la atrofia perifascicular, la necrosis, el infiltrado perivascular y la positividad del complejo mayor de histocompatibilidad tipo 1. Dos de los pacientes con anti-MDA5+ murieron por complicaciones respiratorias, y otro por afectación cardíaca.

Discusión: Los anticuerpos anti-MDA5 se asocian a un cuadro característico, con lesiones cutáneas que difieren de las de la DM clásica, artritis, EPID y ausencia de debilidad o elevación de enzimas musculares, considerándose una forma amiopática de DM. En el presente estudio, todos los pacientes presentaron, a pesar de no referir debilidad, lesiones histológicas características de DM.

Conclusiones: A pesar de ser considerada amiopática, la DM asociada a anti-MDA5 presenta cambios histológicos a nivel muscular que no permiten su diferenciación con las DM asociadas a TIF-1-? y anti-Mi-2.

Bibliografía

1. Kurtzman DJB, Vleugels RA. J Am Acad Dermatol. 2018;78(4):776-85.

0014-2565 / © 2020, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.