



<https://www.revclinesp.es>

744 - MUCHO MÁS QUE UNA MIOPATÍA: SERIE DE CASOS DE DERMATOMIOSITIS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Laura Viñolo Díaz, Jaime Pérez-Crespo Gilabert, Sara Patiño Soriano, Patricia Urrutia López y Elena María Rodríguez Rodríguez

Medicina Interna, Hospital Universitario Torrecárdenas, Almería, España.

Resumen

Objetivos: La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática que se presenta con afectación cutánea y/o muscular, y que puede asociarse a compromiso sistémico. Se han descrito diversos fenotipos, entre ellos la DM clásica, la forma amiopática, la juvenil y la asociada a anticuerpos anti-MDA5. En algunos casos, especialmente en adultos, la enfermedad puede manifestarse como síndrome paraneoplásico. Se han descrito algunos anticuerpos con mayor riesgo de neoplasias. El objetivo de este estudio es describir las características de los pacientes con DM en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo que incluyó a todos los pacientes diagnosticados de DM entre enero de 2005 y mayo de 2025. Se recopilaron variables demográficas, epidemiológicas, clínicas, analíticas, inmunológicas y relacionadas con el tratamiento, así como la presencia de neoplasias asociadas. El análisis de los datos se realizó mediante SSPSS.25.

Resultados: Se incluyeron 16 pacientes, de los cuales 5 eran mujeres (31,3%). El grupo etario predominante fue el de mayores de 65 años ($n = 10$). En cuanto a los subtipos clínicos, 9 pacientes presentaron DM clásica, 3 asociada a anticuerpo anti-MDA5, 2 la forma amiopática y 2 (12,5%) la forma juvenil. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron el síndrome constitucional (68,8%) y la disfagia (62,5%). Tres pacientes desarrollaron enfermedad pulmonar intersticial (EPID) y dos presentaron miocarditis con insuficiencia cardíaca y fracción de eyección deprimida. No se registraron casos de infarto agudo de miocardio ni trastornos de la conducción. En los hallazgos analíticos, 13 pacientes (81,3%) mostraron elevación de CPK, 11 (68,8%) de LDH, 7 (43,8%) de aldolasa, 6 (37,5%) de transaminasas, 6 (37,5%) de VSG y 6 (37,5%) de ferritina. Siete pacientes (43,8%) presentaron citopenias. En el estudio inmunológico, los anticuerpos más frecuentes fueron anti-MDA5 y anti-Jo1 ($n = 3$ cada uno), seguidos de anti-SAE, anti-NXP2 y anti-TIF1? (un caso cada uno). Se documentó un caso de síndrome de solapamiento con esclerosis sistémica. Cinco pacientes (31,3%) presentaron dermatomiositis en contexto paraneoplásico, con tumores asociados como carcinoma de esófago (anti-Jo1), colangiocarcinoma (anti-SAE), carcinoma urotelial (anti-NXP2) y adenocarcinoma de pulmón (anti-TIF1?). Todos los pacientes recibieron tratamiento con glucocorticoides. En dos casos fue necesario añadir hidroxicloroquina, en cuatro metotrexato y en uno azatioprina para lograr un mejor control de la enfermedad. Ocho pacientes (50%) presentaron afectación muscular grave que respondió al tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (IGIV). En los casos refractarios se utilizó ciclofosfamida o rituximab como terapia de inducción, seguida de micofenolato mofetilo como mantenimiento.

Conclusiones: La DM es una entidad clínicamente heterogénea. Las manifestaciones sistémicas, contribuyen significativamente a la morbimortalidad. En nuestra cohorte, más de un tercio de los casos se presentaron

como manifestación precoz de neoplasias ocultas, lo que justifica su despistaje. La detección de anticuerpos como anti-SAE, anti-NXP2 y anti-TIF1 γ aporta valor pronóstico por su asociación con mayor riesgo de malignidad. El uso de IGIV, inmunosupresores y terapias biológicas permitió el control en casos graves o refractarios. Estos hallazgos refuerzan la necesidad de un abordaje multidisciplinar en el manejo de estos pacientes.

Bibliografía

1. Requena C, et al. 2025. DOI: 10.1016/j.ad.2024.04.030