



ER-1. - SÍNDROME DERMATO-PULMONAR: A PROPÓSITO DE DOS CASOS ANTAGÓNICOS

Y. Pretel Rodríguez¹, A. Raszkievicz¹, V. Ortiz Santamaría², A. Almuedo Riera¹, A. Soler Sendra¹, S. Montull Morer¹, J. Cuquet Pedragosa¹, E. Llargues Rocabruna¹

¹Servicio de Medicina Interna, ²Servicio de Reumatología. Hospital General de Granollers. Granollers. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Se presentan dos casos de dermatomiositis (DM) en forma de afectación cutánea y pulmonar con marcadores inmunológicos distintos y evolución antepuesta.

Métodos: Diseño: retrospectivo descriptivo. Lugar: hospital universitario comarcal. Área de referencia: 350.000 habitantes. Variables: sexo, edad, manifestaciones clínicas, presencia de anticuerpos específicos, tratamiento realizado y supervivencia desde el diagnóstico. Se describen dos casos de dermatomiositis con afectación exclusivamente cutánea y pulmonar acontecidos en los últimos dos años.

Resultados: Primer caso: mujer de 43 años, natural de Marruecos, sin antecedentes de interés que consultó por disnea de curso subagudo hasta presentar insuficiencia respiratoria. Se asociaba a lesiones eritemato-violáceas localizadas en manos, codos, muslos y zona lumbar, eritema periungueal y artralgias en metacarpofalángicas. En la radiografía de tórax se observó patrón intersticio-alveolar. Se determinaron anticuerpos anti-MDA5 positivos. Se inició tratamiento con corticoides a dosis de 1 mg/kg con escasa respuesta y deterioro respiratorio progresivo. Se administró ciclofosfamida endovenosa, se añadió tacrolimus y posteriormente inmunoglobulinas endovenosas. Presentó una rápida progresión de la enfermedad pulmonar intersticial requiriendo intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Falleció a los 5 días del diagnóstico. Segundo caso: mujer de 51 años, caucásica, sin antecedentes patológicos de interés que consultó por disnea progresiva de varios meses de evolución, así como lesión eritemato-violácea en codo izquierdo, artralgias en metacarpofalángicas, fenómeno de Raynaud y parestesias en extremidades inferiores. En la radiografía de tórax se observó patrón intersticial bibasal. Se determinaron anticuerpos anti-Mi2 positivos. La biopsia cutánea fue compatible con DM. Presentó buena respuesta con dosis de 1 mg/kg de corticoides, con posterior reducción progresiva hasta 5 mg/día y se mantiene asintomática al año del diagnóstico con esta misma dosis.



Discusión: La DM es una enfermedad sistémica de carácter autoinmune que se caracteriza por la afectación de diferentes órganos (piel, músculo, pulmón), siendo en algunos casos exclusiva la afectación muscular (debilidad muscular, alteración de la deglución o respiratoria) y en otros, la cutánea (lesiones típicas o inespecíficas). La forma de DM amiopática (10-30% de los casos), no presenta afectación muscular, pero en algunos casos puede existir afectación pulmonar. La DM con anticuerpos anti-MDA5 positivos se presenta en forma de lesiones cutáneas y enfermedad pulmonar intersticial de curso sub/agudo con evolución rápidamente progresiva. Presenta mala respuesta al tratamiento y mal pronóstico. La DM con anticuerpos anti-Mi2 positivos, presenta como manifestación más frecuente la afectación cutánea y la clínica es más insidiosa. Tiene una buena respuesta al tratamiento y su pronóstico es favorable.

Conclusiones: En la DM, la identificación del anticuerpo presente: anti-MDA5 o anti-Mi2, descritos en nuestros casos, nos orienta hacia la respuesta al tratamiento y el pronóstico.