



IF-033 - EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO DE LA DERMATOMIOSITIS Y SU ASOCIACIÓN CON NEOPLASIAS

S. Vela Bernal, J. Roca Ginés, M. Ortiz Sidera, A. Ruiz Hernández, J. Colomar Jiménez, J. Cacheiro Pérez, A. Belmonte Domingo, M. Forner Giner

Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Resumen

Objetivos: El objetivo del presente trabajo es profundizar sobre las características clínicas, serológicas e histológicas de un grupo de pacientes diagnosticados de DM y evaluar cuál ha sido su evolución a lo largo de tiempo, con el fin de mejorar el conocimiento de la relación existente entre determinadas características y la evolución, respuesta al tratamiento y pronóstico de los pacientes con DM.

Material y métodos: Se realizó un estudio transversal retrospectivo, en el que se incluyeron 22 pacientes diagnosticados de dermatomiositis, que cumplieran los criterios de Bohan y Peter. Se realizó mediante el análisis de sus características clínicas, serológicas así como la presencia o ausencia de neoplasia y pronóstico.

Resultados: Se incluyeron un total de 22 pacientes, de los cuales 16 (72,7%) eran mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 59,59 años. En cuanto a manifestaciones clínicas, 20 presentaron afectación muscular (90,2%) y únicamente el 9,1% presentaron formas amiopáticas, la afectación cutánea estuvo presente en un 54,4% de los pacientes sin encontrarse diferencia significativa en cuanto al sexo. Un 18,2% de los pacientes presentaron afectación pulmonar intersticial, un 18,1% fueron diagnosticados de síndrome antisintetasa y un 13,6% de los pacientes asociaban otras enfermedades autoinmunes. Analíticamente un 45,5% presentó ANA positivos, siendo más frecuente la presencia de neoplasia asociada en aquellos con ANA negativos. Por otra parte, la positividad de anti-Jo1 fue del 13,6%, siendo más frecuente la afectación pulmonar en estos pacientes. En cuanto al pronóstico, un 13,1% sufrió una mejoría clínica, un 63,3% presentaron remisión y la tasa de mortalidad ascendió a un 22,7%, fundamentalmente relacionada con las neoplasias que estuvieron presentes en un 18,2% y de los cuales fallecieron el 100%.

Discusión: La dermatomiositis es más prevalente en el sexo femenino con una edad media al diagnóstico comprendida entre los 40-60 años. La afectación muscular se presenta como manifestación más frecuente, siendo las manifestaciones cutáneas menos frecuentes en nuestra muestra de pacientes. De entre las manifestaciones cutáneas, tal y como se esperaba, las más frecuentes fueron las pápulas de Gottron y el eritema en heliotropo. Por otro lado, el fenómeno de Raynaud y las manos de mecánico se observaron en una frecuencia de 27,3% y 18,2% respectivamente y, aunque suelen aparecer asociados al síndrome antisintetasa, tan solo se

observaron estas manifestaciones en dos de los cuatro pacientes que presentaban síndrome antisintetasa. Por tanto, las manos de mecánico y el fenómeno de Raynaud aunque es frecuente que se asocien a un síndrome antisintetasa pueden aparecer en formas de dermatomiositis sin anticuerpos antisintetasa. La asociación de dermatomiositis a neoplasia marcó un peor pronóstico, falleciendo todos ellos dentro del primer año de seguimiento. Los factores que asociaron peor pronóstico fueron la negatividad de los ANA por su mayor asociación a neoplasias y la presencia de anti-Jo1 positivos por su aumento de incidencia en aquellos pacientes con afectación pulmonar.

Conclusiones: La dermatomiositis es más prevalente en el sexo femenino siendo la manifestación muscular la afectación más frecuente, independientemente del sexo, quedando la afectación cutánea en segundo lugar. Las dermatomiositis asociadas a neoplasias presentan, con mayor frecuencia, autoinmunidad negativa y peor pronóstico para el paciente. Así mismo, la positividad anti-Jo1 también nos podría orientar a un peor pronóstico dada su positividad en aquellos pacientes con afectación pulmonar.