Rev Clin Esp. 2016;216(Espec Congr):1056

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-100 - DESCRIPCIÓN DE UNA COHORTE DE DERMATOMIOSITIS

J. Sierra Monzón, G. Verdejo Muñoz, B. Gracia Tello, E. Tari Ferrer, M. Rodero Roldán, B. de Escalante Yangüela, R. Boldova Aguar, A. Marín Ballvé

Unidad EAS. Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Resumen

*Objetivos:*Describir la cohorte de pacientes diagnosticados de dermatomiositis (DM) y en control evolutivo por la unidad de enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) del Servicio de Medicina Interna.

*Material y métodos:*Once pacientes con diagnóstico de DM diagnosticados en nuestras consultas, de los cuales, nueve de ellos, en los últimos cinco años.

*Resultados:*Nuestra cohorte consta de 7 hombres, y 4 mujeres, con una edad media de 54 años (20-80). Todos han tenido afectación cutánea característica. Cuatro pacientes han sido formas amiopáticas o hipoamiopáticas: ninguno ha tenido debilidad de cinturas aunque dos tuvieron patrón miopático electromiográfico, uno elevación de enzimas musculares y otro ni patrón patológico electromiográfico ni elevación de enzimas musculares (éste con biopsia cutánea característica). El anticuerpo Anti MDA5-CADM140 fue (+) en dos de ellos y ninguno ha desarrollado neumopatía. El valor medio de CPK al diagnóstico fue de 4.412 U/l (63-20.063) incluyendo formas amiopáticas y de 6267 U/l sin incluirlas. El valor medio de aldolasa fue de 13,5 U/L (4,3-35) incluyendo formas amiopáticas y 18,9 U/l excluyéndolas. Se les realizó biopsia muscular a todos los pacientes con clínica de debilidad de cinturas, en seis se halló el patrón característico: infiltrado linfocitario intersticial y perivascular formado por linfocitos T (mayoría de CD4) y B, presencia de atrofia perifascicular y atrofia de fibras. En uno, con hallazgos inespecíficos en la biopsia, los hallazgos en la resonancia magnética muscular fueron compatibles. Todos los pacientes tuvieron ANA positivos excepto uno. Los ENA fueron anti Ro (en 2 casos) y anti Mi2 (en otros 2), en los restantes fueron negativos para el panel que se realiza en nuestro hospital. Cinco pacientes han fallecido: tres por neoplasia asociada constatada (adenocarcinoma gástrico, próstata y colon) con TIF+ en uno, TIF- y Anti-SAE1+ en otro y en un caso no se solicitaron. Un cuarto falleció durante el estudio diagnóstico por un TEP masivo, habiendo encontrado una masa mesentérica. Por último, un paciente falleció por complicación quirúrgica, no relacionada. La neoplasia en dos de los casos se diagnosticó al mismo tiempo que la miopatía (incluido el caso sin confirmación anatomopatológica), en uno apareció durante el primer año de seguimiento y en otro se diagnosticó el año previo al debut de la DM.

*Discusión:*El grueso de los diagnósticos se ha establecido tras la puesta en marcha de nuestra unidad, lo que pone de manifiesto la importancia de las unidades de EAS para aglutinar a este tipo de pacientes. A pesar de que las miopatías inflamatorias son una afectación de predominio en mujeres, en nuestra cohorte hay predominio de varones. La biopsia establece el diagnóstico en la

mayor parte de los casos. En nuestra serie destaca la alta prevalencia de tumores, del 27 al 33% según se considere neoplásico o no el paciente sin diagnóstico histológico, frente al 10% en series clásicas. Hemos encontrado una alta mortalidad a expensas de los pacientes que asocian DM y neoplasia.

*Conclusiones:*La puesta en marcha de nuestra unidad ha supuesto un pico del número de pacientes con DM seguidos por el servicio de Medicina Interna. La asociación DM y neoplasia presenta una alta mortalidad. Son precisos algoritmos consensuados para el cribado de la neoplasia en la DM.

0014-2565 / © 2016, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.