Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):583

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-071 - DERMATOMIOSITIS ASOCIADA CON ANTI-MDA5: REVISIÓN DE CASOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL DE ASTURIAS

R. Coto Hernández[1], A. Brandy García[2], H. Suárez Casado[1], V. Corte Iglesias[3], L. Mozo Avellanedo[3], I. Cabezas Rodríguez[4], D. Caravia Durán[5] y L. Caminal Montero[1]

[1]Unidad Autoinmunes Sistémicas (UCEAS). UGC Medicina Interna; [2]Servicio de Reumatología; [3]Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias). [4]Servicio de Reumatología. Hospital Universitario del Río Hortega. Valladolid. [5]Servicio de Medicina Interna. Hospital del Oriente de Asturias Francisco Grande Covián. Parres (Asturias).

Resumen

Objetivos: Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con Dermatomiositis asociada a anti- MDA5 (DM-MDA5) en el Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA).

Material y métodos: Se realizó una búsqueda de pacientes basada en la positividad de anti-MDA5 de la base de datos del Servicio de Inmunología del HUCA. Posteriormente, se realizó un estudio descriptivo retrospectivo tras la revisión de las historias clínicas de los que presentaban el diagnóstico de DM-MDA5, recogiendo las principales características clínicas.

Resultados: Se registraron 4 pacientes con anticuerpos anti-MDA5 hasta junio de 2017, todos con diagnóstico de dermatomiositis. La edad media al diagnóstico fue 42,7 años y 3 fueron mujeres (75%). Todos los pacientes presentaron lesiones cutáneas, predominando las pápulas de Gottron (75%); solamente un caso presentó calcinosis. Apareció fenómeno de Raynaud en la mitad y un paciente presentó artritis. En 3 pacientes se manifestaron mialgias. Al diagnóstico, solo uno de ellos presentaba elevación de aldolasa, siendo la creatinquinasa (CK) normal en todos los casos. Se realizó estudio electromiográfico en 2 pacientes, objetivando alteraciones compatibles con el diagnóstico de miopatía en el paciente con enzimas musculares alteradas. Se realizó biopsia muscular en 3 de ellos. En uno de los casos fue normal, mientras los otros 2 presentaron intensa positividad al marcaje del MHC-1 compatible con miopatía inflamatoria. El 75% presentaron afectación pulmonar intersticial confirmada en TACAR, apareciendo de media 2,7 años después del diagnóstico de la miopatía. En el tratamiento se utilizaron prednisona, azatioprina y tacrolimus. No se han encontrado neoplasias en la serie de casos. Ninguno de los pacientes ha fallecido durante el seguimiento.

Discusión: Los anticuerpos anti-melanoma differentiation-associated gene 5 (MDA5), descritos por Sato y colaboradores en 2005, se asocian frecuentemente con un síndrome dermato-pulmonar caracterizado por Dermatomiositis y enfermedad pulmonar intersticial, en muchos casos con un curso rápidamente progresivo y de muy mal pronóstico. No obstante, muchos de ellos carecen de las características clínicas propias de la miopatía (dermatomiositis clínicamente amiopática), sugiriéndose en la literatura que en este caso la gravedad de las manifestaciones pulmonares puede ser mayor, aumentando la mortalidad. En nuestra serie, los hallazgos cutáneos fueron los habitualmente descritos en la literatura (pápulas de Gottron, calcinosis). En cuanto a la afectación muscular, solamente un paciente presentó elevación de aldolasa, electromiografía patológica y biopsia muscular compatible con miopatía inflamatoria. En otros dos casos se realizó biopsia muscular dada la sospecha diagnóstica, siendo patológica una de ellas. La CK fue normal en todos los casos.

Por último, el 75% presentó afectación pulmonar intersticial, aunque en ninguno de nuestros casos fue rápidamente progresiva ni hemos encontrado fallecimientos por esta causa.

Conclusiones: En aquellos pacientes con manifestaciones cutáneas sugestivas de dermatomiositis y enfermedad pulmonar intersticial, se debe realizar una búsqueda activa de los anti-MDA5 aunque las enzimas musculares sean normales, dado que puede cursar de una forma clínicamente amiopática. De este modo, se puede instaurar un tratamiento inmunosupresor precozmente para tratar de mejorar el pronóstico derivado de la afectación respiratoria. En nuestra serie no hemos tenido ningún caso de enfermedad pulmonar rápidamente progresiva.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.