Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):1200

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-103 - SERIE DE 24 CASOS DE DERMATOMIOSITIS (IDIOPÁTICA Y PARANEOPLÁSICA)

T. Bonet[1], A. Goitia[1], N. Muelas[2], M. Navarro[3], G. Salvador[1], R. Gil[1], I. Calatayud[1] y J. Todolí[1]

[1]Medicina interna; [2]Neurología; [3]Dermatología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Resumen

Objetivos: Describir la cohorte de pacientes con dermatomiositis (DM) en seguimiento por la sección de Inmunopatología/EAS del servicio de Medicina Interna del H. U. i P. La Fe en colaboración con los servicio de Dermatología y Neurología.

Material y métodos: Realizamos un estudio descriptivo retrospectivo para conocer las características clínicas de los pacientes con DM en seguimiento por la Sección de Inmunopatología, recogiendo variables clínicas, analíticas y de otros estudios complementarios. Con estos datos llevamos a cabo un estudio comparativo entre el grupo de DM idiopáticas vs paraneoplásicas, con el fin de identificar diferencias en su manejo y evolución clínica.

Resultados: La cohorte está formada por 24 pacientes, con predominio del sexo femenino (20 mujeres, 83,8% y 4 hombres, 16,70%). La edad media fue de 56,57 años (± 13,39). 13 (54,2%) fueron DM paraneoplásicas (DMPN) y 11 (45,8%) DM idiopáticas (DMI). Se produjeron 6 exitus (25% del total de la muestra), todos ellos en el grupo de DMPN. Para el diagnóstico, se solicitó biopsia muscular al 54,5% de las DMI frente al 38,46% de las DMPN. El 90,9% de las DMI disponen de electromiograma frente al 61,53% de las DMPN; en el 54,5% de las DMI se realizó resonancia magnética nuclear muscular (RMNM) frente al 46,15% de las DMPN. Se solicitó el blot de miositis a 10 pacientes (41,70%), detectando en 7 de ellos anti-Mi2 (70%), en un caso anti-músculo liso (10%) y en 2 (20%) anti-TIF1 (todos con DMPN). El patrón de ANAs más frecuente fue el patrón moteado (63,15%). En el grupo de las DMPN la neoplasia más frecuente fue el carcinoma ductal infiltrante de mama (N = 4, 20,80%), seguido del adenocarcinoma de colon (N = 2, 10,40%) y el adenocarcinoma de pulmón (N = 2, 10,40%). En 5 pacientes (38,46%) el diagnóstico de DM fue anterior al diagnóstico del tumor, frente a 4 pacientes que desarrollaron DM tras el diagnóstico de la neoplasia, 2 (8,3%) cuyo diagnóstico fue sincrónico y 2 en los que no se pudo establecer por falta de datos en la historia clínica. 12 de los 13 pacientes fueron intervenidos del tumor primario, 2 con fines paliativos y 10 con intención curativa. Se administró quimioterapia adyuvante a 10 pacientes, en 8 casos con intención curativa. Tras el tratamiento de la neoplasia 7 consiguieron remisión tumoral, hubo una recaída y los otros 3 fueron exitus. Para el tratamiento, 12 pacientes (92,3%) con DMPN recibieron corticoides sistémicos frente al 100% de las DMI. En el 61,5% de las DMPN se administró otro inmunosupresor (IS) frente al 72,7% de las DMI. El IS más utilizado fue la azatioprina, en el 45,45% de las DMI y en el 46,15% de las DMPN. El segundo más frecuente fue la hidroxicloroquina, en el 18,18% de pacientes de DMI y en el 46,15% de las DMPN, seguido del micofenolato (27,27% de las DMI frente al 15,38% de las DMPN). Se utilizaron inmunoglobulinas intravenosas en un total de 8 pacientes, 3 con DMI (27,27%) y 3 con DMPN (38,46%).

Discusión: En las DMI se realizaron con mayor frecuencia exploraciones complementarias al diagnóstico que en las DMPN, probablemente porque el esfuerzo diagnóstico-terapéutico se dedica al manejo de la neoplasia de base. El 100% de los pacientes con DMI recibieron tratamiento con corticoides sistémicos y en más de la mitad se utilizó otro IS, con mayor frecuencia en las DMI que en las DMPN, por la tendencia a evitar la inmunosupresión hasta conseguir el control de la neoplasia de base.

Conclusiones: La DM es una patología heterogénea, especialmente si tenemos en cuenta si existe una neoplasia de base. Sería importante realizar más estudios comparativos entre estos grupos que permitieran definir qué opciones terapéuticas suponen una ventaja pronóstica.

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