



# DERMATOMIOSITIS CLÍNICAMENTE AMIOPÁTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Alejandra Arenas Martínez-Armero  
Facultad de Farmacia. Universidad Complutense de Madrid

## INTRODUCCIÓN

Caso clínico de una mujer de 44 años que acude al HUIS por disnea y lesiones cutáneas.

### 1.1 Antecedentes personales y anamnesis

- No antecedentes familiares relevantes
- Hace un mes ingresó en HULP por tos leve y disnea de mínimo esfuerzo al alta: cianosis en dedos y empeoramiento de disnea

### 1.2 Exploración física

- Eritema violáceo en ambos párpados
- Eritema facial y en escote
- Cianosis distal en dedos de manos

### 1.3 Pruebas complementarias destacables

- Analítica
  - CK ↑, LDH ↑
  - ANAs: positivo (título 1/320) con patrón citoplasmático granular fino
  - Ac. Anti Jo-1, anti PL-7, anti-Mi-2, anti-Ku : negativos
- TACAR torácico: opacidades parcheadas de atenuación en vidrio deslustrado
- Biopsia transbronquial: parénquima pulmonar con patrón tipo neumonía organizada
- Tac abdominopélvico: no neoplasia

### 1.4 Diagnóstico

Enfermedad pulmonar intersticial (EPI) rápidamente progresiva asociada a dermatomiositis clínicamente amiopática (DMCA)

### 1.5 Tratamiento destacable

- Metilprednisona 70mg/día IV
- Ciclofosfamida 500mg IV
- Rituximab 500mg Iv (1g en total)
- Tacrolimus cáp 1mg v.o (2,5 cáp./3cáp)
- Plasmaféresis
- Hemoperfusión con Polimixina B

## OBJETIVOS

- Revisar principales características de DMCA
- Diagnóstico diferencial con otras miopatías
- Afectación pulmonar
- Relación con neoplasia
- Tratamiento disponible y su efectividad

## RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Dermatomiositis (DM):

- Enfermedad del tejido conectivo autoinmune.
- Incluida en miopatías inflamatorias idiopáticas (MII)
  - Enfermedad rara
  - Etiología desconocida

## 2. SIGNOS Y SÍNTOMAS

### 2.1 Lesiones cutáneas



Exantema de heliotropo

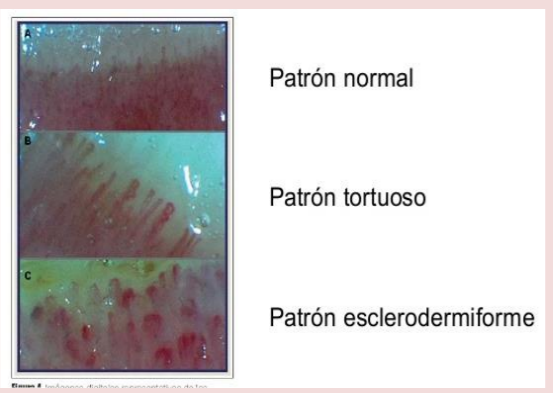


Pápulas de Gottron

### 2.2 Fenómeno de Raynaud



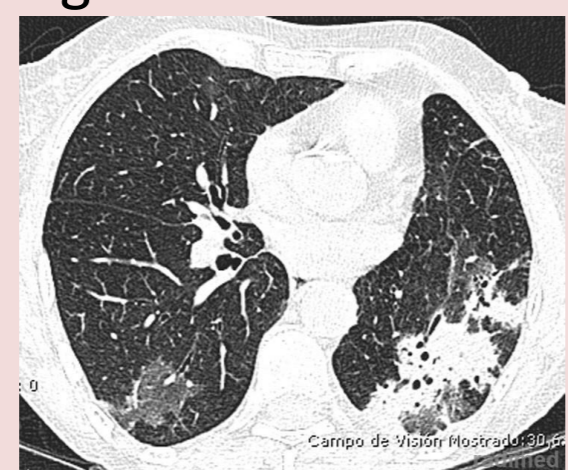
Fenómeno de Raynaud



Patrones capilaroscópicos

### 2.3 Enfermedad pulmonar intersticial (EPI)

- Diagnóstico clínico: tos + disnea progresiva
- Diagnóstico radiológico (TACAR)
  - Patrón lineal-reticular.
  - Patrón nodular.
  - Patrón en «vidrio deslustrado»
  - Patrón quístico.
  - Patrón de consolidación
- Diagnóstico patológico
  - Patrón de neumonía intersticial no específica
  - Patrón de neumonía intersticial usual
  - Patrón de daño alveolar difuso
  - Patrón de neumonía organizada



Patrón en « vidrio deslustrado»

≠ PATRONES → ≠ PRONÓSTICO Y TTO

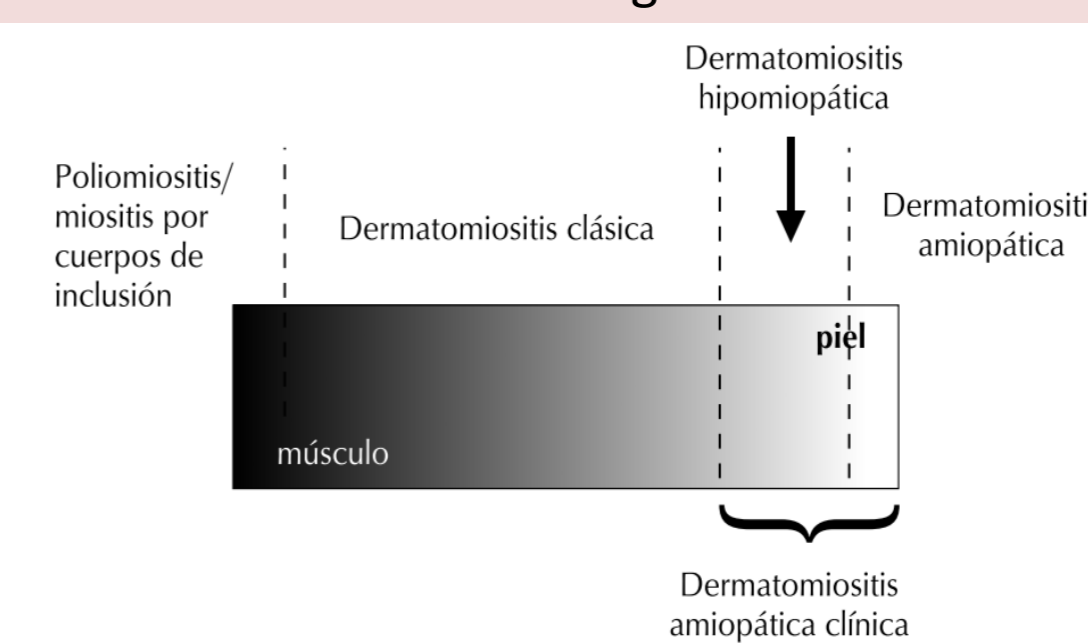
## 1. CLASIFICACIÓN

- Debilidad muscular
- ↑ Enzimas musculares
- Electromiograma alterado
- Biopsia musc. con miopatía
- Lesiones cutáneas

Actualidad

No incluía DMCA

## 1ª Clasificación según clínica



## 2ª Clasificación según ANAs

- AutoAc asociados a miositis (MAA)
- AutoAc específicos de miositis (MSA)

## 3. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

### 3.1 Enzimas musculares

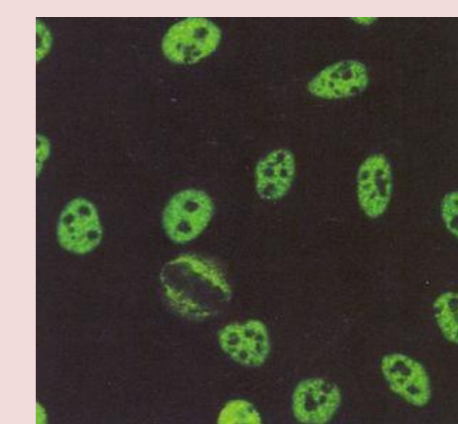
CK, LDH, aldolasa, AST y ALT

En DMCA niveles normales → control periódico

### 3.2 Estudio inmunológico: ANAs

- MAA → Síndromes de superposición

- MSA
  - AutoAc anti-Jo, anti-PL, anti-EJ → Síndrome antisintetasa y polimiositis
  - AutoAc anti Mi-2 → DM clásica
  - AutoAc anti-CADM-140/MDA5 → DMCA + EPI rápidamente progresiva



Patrón ANA granular fino (por IFI)

ANAs positivo

Título 1/160

### 3.3 Cribado neoplásico

- Asociación positiva DM clásica-neoplasia
- Estudios no avalan asociación positiva DMCA-neoplasia → CRIBADO OBLIGATORIO
- Factores protectores de neoplasia: Raynaud, EPI

- Examen laboratorio
- Fibronoscopia
- TAC abdominopélvico

## 4. TRATAMIENTO

### 4.1 Corticoides

1ª línea → prednisona (dosis inicial: 0.5-1.5mg/kg/día)

### 4.2 Inmunosupresores

- Refractarios a corticoides
- Reagudización
- EPI rápidamente progresiva

- Ciclofosfamida (EPI)
- Rituximab
- Tacrolimus
- Inmunoglobulinas IV

### 4.3 Otros procedimientos

- Plasmaféresis → controvertida
- Hemoperfusión con polimixina B → ↓ AutoAc anti-CADM-140/MDA5

## CONCLUSIONES

- La DMCA es el eslabón perdido de las MII
- Ppal diferencia con DM clásica → ausencia de debilidad muscular
- Afectación pulmonar → complicación grave de la DMCA
- AutoAc anti-CADM-140/MDA5 → pacientes con EPI + DMCA
- Necesario cribado neoplásico en todos estos pacientes
- La mayoría de autores coinciden en administrar corticoides e inmunosupresores
- Nuestra paciente mejoró significativamente → controles periódicos necesarios

## BIBLIOGRAFÍA

1. José Ibañez M, Bolomo G, Sierra G, Miraglia E, Arena G, Chiavassa AM. Dermatomiositis: presentación de 16 casos y revisión de la bibliografía. Vol. 44, Med Cutan Iber Lat Am. 2016
2. De DAR, Caso UN, De R, Literatura LA, Orrego GV, Llanos EA, et al. Amyopathic dermatomyositis: case report and literature review. Dermatología Peruana. 2008. Vol. 18
3. García-De La Torre I, García-Valladares I. Alteraciones de laboratorio y autoanticuerpos. Reumatol Clínica. 2009. Vol 5. Págs 16-9.
4. Strauss' KW, Gonzalez-Buritica2 H, Khamashta2 MA, Hughes2 GR V. Polymyositis dermatomyositis: a clinical review. Postgraduate Medical Journal. 1989. Vol 65
5. Candiz ME, D'atri G. Dermatomiositis asociada a neoplasias. Educación Médica continua. República Argentina.2011. Vol 17. Págs 434-440