



# Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

## 242/2136 - MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS. DERMATOMIOSITIS

A. Prudencio Rodríguez<sup>a</sup>, F. Zamudio Moya<sup>b</sup>, Y. Dubrava Dubrava<sup>c</sup>, E. Ortiz García<sup>d</sup> y J. Lafuente Lázaro<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Milagrosa. Soria. <sup>b</sup>Médico Internista. Hospital Santa Bárbara. Soria. <sup>c</sup>Médico Residente de 2º año de Medicina de Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Milagrosa. Soria. <sup>d</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Soria Sur. <sup>e</sup>Médico de Familia. Centro de Salud La Milagrosa. Soria.

### Resumen

**Descripción del caso:** Paciente tailandés de 44 años, sin antecedentes personales de interés que consulta en su centro de salud por cuadro de dos semanas de evolución de debilidad muscular de cintura escapular y pélvica con poliartralgias, edema de brazos, muslos, piernas y disfagia progresiva.

**Exploración y pruebas complementarias:** A la exploración física destaca rash en heliotropo, poiquilodermia en cuello y región torácica, signo de Holster y placas eritematoedematosas en abdomen. Se consulta con especialista, destacando analíticamente una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 25 mm/h, proteína C reactiva de 5,9 mg/L, creatina-kinasa (CK) de 7.919 U/L. El estudio de autoinmunidad fue positivo para el autoanticuerpo frente a proteína de la matriz nuclear (NXP-2). El resto del estudio con anti-DNA, PM-Scl100, PM-Scl75, Jo-1, SRP fue negativo. La biopsia de cuádriceps fue compatible con el diagnóstico de dermatomiositis. El estudio para descartar malignidad mediante TAC fue negativo.

**Juicio clínico:** Dado el cuadro clínico y analítico, las manifestaciones dérmicas y la biopsia, diagnosticamos al paciente de dermatomiositis.

**Diagnóstico diferencial:** Las miopatías inflamatorias idiopáticas conforman un subgrupo heterogéneo de enfermedades sistémicas raras. Se caracterizan por inflamación muscular, alteraciones cutáneas y afectación de órganos internos. En el diagnóstico diferencial se tienen en cuenta los patrones de presentación de dermatomiositis (DM), polimiositis y miopatía autoinmune necrotizante. La DM cursa con debilidad muscular proximal de presentación aguda o insidiosa. Los pacientes pueden desarrollar disnea, disfagia por afectación de la musculatura esofágica, insuficiencia cardíaca congestiva o arritmias. Puede estar acompañada por lesiones cutáneas como rash en cuello, espalda y hombros (signo de Shawl), rash en heliotropo y erupción escamosa liquenoide sobre los nudillos (signo de Gottron).

**Comentario final:** Las miopatías idiopáticas inflamatorias conforman un grupo variado de entidades diagnósticas. El diagnóstico y tratamiento rápidos, son fundamentales para el pronóstico de la enfermedad, sin olvidar el seguimiento posterior.

## **Bibliografía**

1. Cerebelli A, et al. The Immune Response and the Pathogenesis of Idiopathic Inflammatory Myositis: a Critical Review. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2016.
2. Muro Y, Hosono Y, Sugiura K, Ogawa Y, Mimori T. Various autoimmune conditions besides myositis and scleroderma. *Arthritis Res Ther*. 2015;17:57.

**Palabras clave:** Miopatías. Dermatomiositis.