



Neurology perspectives



21660 - NEMALINAS EN UN CASO DE DERMATOMIOSITIS REFRACTARIA A TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR CRÓNICO COMO HALLAZGO INESPERADO

Luque Ambrosiani, A.¹; Rivas Infante, E.²; Gómez Fernández, F.¹; Rojas-Marcos Rodríguez-Quesada, I.¹; Cabrera Serrano, M.¹; Paradas López, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Rocío; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Rocío.

Resumen

Objetivos: Presentar un caso de dermatomiositis refractaria con mala respuesta a inmunosupresores, con hallazgo inesperado en biopsia muscular.

Material y métodos: Varón de 56 años sin antecedentes. Comienza con 28 años con debilidad en extremidades de predominio proximal, elevación CK y lesiones dérmicas periorbitarias, biopsia muscular con 1 infiltrado inflamatorio perivascular, diagnosticándose de dermatomiositis. Recibe tratamiento con prednisona desde entonces. Ha sido tratado con azatioprina, metotrexato, ciclosporina e inmunoglobulinas intravenosas durante años sin mejoría, salvo por normalización CK. Durante la evolución, brotes con empeoramiento de clínica cutánea y elevación transitoria CK. Desde los 45 años, sin progresión. Actualmente dependiente, con debilidad distal en manos y disfagia mixta, así como telangiectasias difusas, incluyendo palmas.

Resultados: Por curso clínico tórpido e inespecificidad de biopsia inicial, se repite la biopsia, identificándose inclusiones nemalínicas muy abundantes en periferia de fibras musculares. Por ello, se realiza diferencial con miopatía nemalínica esporádica de inicio tardío y miopatía nemalínica hereditaria, descartándose ambas tras despistaje de VIH y gammapatía monoclonal, y solicitud de muestra de músculo antigua conservada en parafina para reevaluar, objetivando infiltrado inflamatorio perivascular ya informado; pero además un marcaje positivo para CD-68 (macrófagos) y CD-56 (fibras regenerantes) con distribución claramente perifascicular, apoyando diagnóstico inicial de dermatomiositis, con ANA positivos y panel de anticuerpos para miopatías inflamatorias negativo.

Conclusión: El mecanismo por el que se produce una evolución morfológica del músculo en dermatomiositis a miopatía nemalínica es incierto. Existen únicamente dos casos reportados, sin aportar investigación adicional que lo justifique. En todos, la respuesta al tratamiento es escasa con debilidad progresiva y grave.