



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

160/1146 - Pérdida de fuerza muscular y tos

J. Santos García^a, R. Hernández Ríos^b, M. Esquiús Rafat^c, M. Ciurana Tebé^d y A. Junyent Bastardas^e

^aMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. CAP Manresa II. Manresa. Barcelona. ^bMédico Residente de 3^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. EAP Plaça Catalunya. Manresa-2. Manresa. Barcelona. ^cDermatólogo. Hospital Althaia. Manresa. Barcelona. ^dMédico de Familia. EAP Plaça Catalunya. Manresa-2. Manresa. Barcelona. ^eMédico Residente de 1^{er} año de Medicina Familiar y Comunitaria. EAP Plaça Catalunya. Manresa-2. Manresa. Barcelona.

Resumen

Descripción del caso: Hombre de 34 años, consulta por presentar desde hace cuatro meses tos seca, disnea y artromialgias. también presentaba lesiones dolorosas localizadas en las dos manos por las que había consultado 8 meses antes y que no respondían a emolientes y corticoides tópicos.

Exploración y pruebas complementarias: TA: 132/78 mmHg, FC: 87, T^a: 36,4 °C. Piel: placas hiperqueratósicas fisuradas en manos, placas eritemato-descamativas sobre eritema violáceo en articulaciones de dedos y codos, eritema periungueal y pápulas violáceas localizadas en las superficies palmares de las articulaciones metacarpo-falángicas e interfalángicas. AR: crepitantes en velcro bilaterales en los 2/3 inferiores. Balance muscular: supra/deltoides 4+/5, tríceps, bíceps, flexión y extensión carpos 5/5; psoas 4+/5 cuádriceps 5/5. BQ: normal, VSG: 45, CPK: 106, aldolasa: 8,1, LDH: 687, GOT/GPT, PCR, TSH, FR: ANA, aRo, aLa, aDNA, aRNP, aJO, aMi2 negativo, Ig normal. Marcadores tumorales: CA15,3: 61, b2 micro 3,4 (resto normal). Rx de tórax: infiltrado intersticial en bases pulmonares, resto normal. TAC pulmón: patrón reticular subpleural bilateral de predominio bibasal con bronquiectasia de tracción, sugestivo de signos de fibrosis en relación a fibrosis pulmonar idiopática. Fibrobroncoscopia: biopsia transbronquial: pequeño fragmento de tejido fibroso con aislados linfocitos, ausencia de células malignas. Citología; negativo de células malignas, normal. EMG: no hay rasgos claros de miopatía.

Juicio clínico: Síndrome dermatopulmonar progresivo que incluye manos de mecánico, pápulas de Gottron, eritema periungueal, pápulas palmares y ausencia de enfermedad muscular inflamatoria y anticuerpos antisintetasa. el paciente es diagnosticado de dermatomiositis clínicamente amioipática con anticuerpos antiMDA-5, cuya presencia se considera como marcador de ild en estos casos.

Diagnóstico diferencial: Dermatomiositis asociada a neoplasia: que se descarta examen físico el TAC toraco-abdominal, fibrobroncoscopia, PET. Síndrome antisintetasa: síndrome compuesto por la presencia de ACAS junto con enfermedad pulmonar intersticial, miositis, artritis, fiebre, lesiones hiperqueratósicas en manos y Raynaud llamado SAS. Miositis por cuerpos de inclusión: hay debilidad y la CPK altas y se diagnostica con la biopsia de musculo y se descarta dado que no se encontró miositis en el paciente ni en las analíticas.

Comentario final: La dermatomiositis clínicamente amiopática es una enfermedad inflamatoria sistémica incluida dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas, se caracteriza por la presencia de lesiones cutáneas típicas de dermatomiositis, sin evidencia de clínica muscular. Los principales marcadores del pronóstico de estos pacientes son: la presencia de enfermedad pulmonar intersticial y la asociación con neoplasia interna. El tratamiento de la dermatomiositis amiopática incluye, aparte de la búsqueda activa de neoplasia oculta, el manejo de las manifestaciones cutáneas y de las manifestaciones internas. Puede consistir desde la aplicación de fotoprotectores y otros tratamientos tópicos, hasta la instauración de tratamientos inmunosupresores con corticoides, ciclofosfamida e inhibidores de la calcineurina, como en nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Labrador-Horrillo M. Anti-MDA5 anticuerpos en una gran población mediterránea de adultos con dermatomiositis J Immunol Res. 2014;290:797.
2. Santiago Villalobos R. Síndrome antisintetasa afección pulmonar intersticial. Descripción de 6 casos. Arc Bronco Neumología. 2002;38(10).
3. Chaisson NF. Un síndrome dermato-pulmonar novela asociado con MDA anticuerpos-5: informe de 2 casos y revisión de la literatura. Medicine (Baltimore). 2012;91(4):220-8.