



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

242/2136 - MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS. DERMATOMIOSITIS

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

^aMédico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Milagrosa. Soria. ^bMédico Internista. Hospital Santa Bárbara. Soria. ^cMédico Residente de 2º año de Medicina de Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Milagrosa. Soria. ^dMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Soria Sur. ^eMédico 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.