

2016 Septiembre, 6(4): 1-1

## **DERMAMIOSITIS AUTOINMUNE. CASO CLÍNICO**

Newton, M B; Ferrin, G E, Frontini N, Ramirez Mm, Caino H, Lupi G.

Sanatorio IPENSA. Residencia de Medicina Interna y Scio. de Clínica Médica

### **INTERÉS DEL CASO CLÍNICO**

Presentación de una entidad emergente y rara con una forma atípica de presentación.

### **CASO CLÍNICO**

Paciente masculino, 76 años, con antecedentes de Hipertensión que ingresó por cuadro de exantema (lesiones eritematosas y pruriginosas en región dorsal, bpalpebral y muslos), debilidad muscular generalizada a predominio proximal asociado a dolor muscular intenso y síndrome de repercusión general de 15 días de evolución. Refiere astenia, hiporexia, tos cuando ingiere alimentos o toma líquido y pérdida de 10 kg en los últimos meses.

Postrado debido al dolor y la debilidad Prurito intenso generalizado.

Laboratorio: Hto 40%, GB 18000, plaquetas 404.000 Glucemia 0.88 Urea 1.80 creatinina 5.65 Na 134 K 5.2 CPK 713 LDH 2152 TGO 602 TGP 113 Ph: 7.25 Hco3 9 po2 106 pCo2 21.

Ecografía renal normal.

Presenta en los días subsiguientes CPK >5000 persistente

Sedimento urinario: Densidad 1030 ph:5.5 Trazas de proteinuria Hemoglobina +++ Hematies campo cubierto (isomórficos)

El paciente presenta anuria, ingresando a diálisis de urgencia. Se inicia tratamiento con pulsos de metilprednisolona por diagnóstico presuntivo de glomerulonefritis rápidamente progresiva asociada a dermato/polimiositis.

Se solicita estudio inmunológico: Aldolasa 27.4 UI/l (VN hasta 7.6) Anti Jo1 : negativos HIV, VHB y VHC negativos ANA : 1/1280 patrón nuclear moteado fino (VN hasta 1/80) C3 y C4 normales. TSH 2.39, Ac anti SM, RNP, ANCA, anti MBG, anti RO NEGATIVOS, Mioglobina en orina ++ Eosinófilos en orina TC sin hallazgos, CEA y CA 19-9 negativos.

No se puede realizar biopsia renal dada la condición crítica del paciente y la intercurencia con hematoma postbiopsia muscular.

Se realiza biopsia muscular en la que se informa: MIOPATIA NECROTIZANTE AUTOINMUNITARIA

Se realiza nueva TC en la que se observa calcificación muscular generalizada.

Presenta múltiples intercurencias infectológicas y deterioro del estado general evolucionando al óbito.

### **ACTUALIZACIÓN MIOPATÍA NECROTIZANTE AUTOINMUNITARIA (NAM)**

Es una entidad emergente dentro del espectro de las miopatías inflamatorias. Se caracteriza por presentar pocos infiltrados inflamatorios (macrófagos mas que CD8) o ausentes

Existe notable degeneración y necrosis de miocitos, con células musculares de regeneración, la isquemia muscular contribuye en el daño.

Se caracterizan por niveles elevados de CPK (3000– 8000 IU/L)

Característica respuesta al tratamiento inmunosupresor sugiere patogenia Autoinmunitaria

Los títulos de los anticuerpos característicos Anti SRP, se correlacionan con los niveles de CPK, siendo parámetros para evaluar respuesta al tratamiento.

Puede presentarse en forma mas aguda en algunas ocasiones

Los síntomas son: Fatiga, pérdida de peso (en las formas asociadas a neoplasias). La debilidad suele ser severa comparado con Dermatomiositis en donde las fibras musculares necróticas son menos del 3%, la proporción de fibras necróticas es mucho mayor, mas del 50% de las fibras en NAM.

#### **Causas asociadas**

Enfermedades del Tejido Conectivo, (esclerodermia, superposición, enf mixta)

Infecciones virales, mayor prevalencia en otoño, VHC, VIH

Medicaciones ( inhibidores de HMG-CoA reductasa o estatinas),

Neoplasias malignas

#### **Diagnósticos diferenciales**

Rabdomiolisis

Distrofias musculares

Fármacos

Toxinas

Endocrinopatías

#### **TRATAMIENTO**

Peor pronóstico y cursos mas largos de tto

Tratamiento de la enfermedad de base

Suspensión de estatinas

Tratamiento del tumor puede producir remisión de la enfermedad

Se requiere inmunosupresión con respuesta variable al tratamiento

Inicio con prednisolona 1mg/kg e iniciar rápidamente ahorrador de corticoides para poder descender la dosis. Si no hay respuesta PULSO DE METILPREDNISOLONA, Inmunoglobulina endovenosa, plasmaferesis, RITUXIMAB, cetuximab