

# DERMATOMIOSITIS. Brotes y tratamientos.

## CASO CLINICO

Jesús Canora. Hospital de Fuenlabrada.

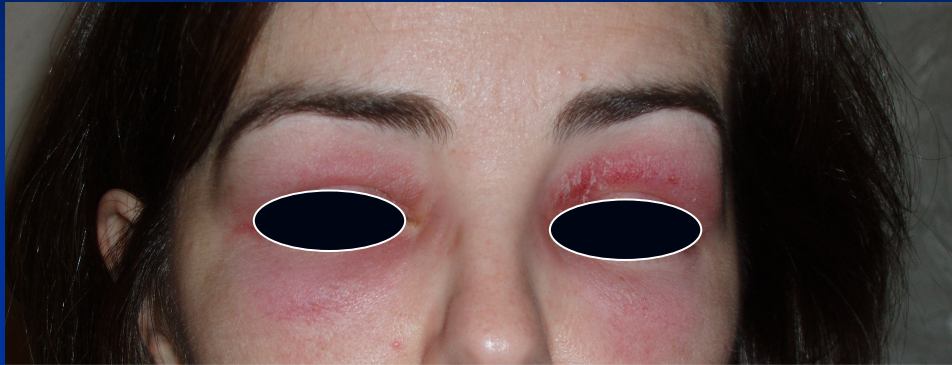
# Antecedentes personales

- A familiares : Sobrino con lupus cutáneo Madre con psoriasis con artropatía invalidante
- A personales:
  - Alérgica a Penicilina
  - Cirugía de Fibroadenoma mama

# Presentación clínica 2005 Dic

- **Edema en ambos hombros** que cede . Después tumefacción muñeca izda y tobillo sin signos inflamatorios que cede
- Posteriormente durante varios meses presenta episodios **recurrentes de edema de partes blandas** ( parpebral, labios raíz de miembros) por lo que recibe tto con esteroides y antiH1 .
- De forma progresiva pérdida de respuesta a esteroides con persistencia de edema parpebral con pigmentación violácea progresiva y lesiones eccematosas pruriginosas en párpados
- **Odinofagia. Disfonia**
- Posteriormente claro **exantema en heliotropo** y lesiones cutáneas eccematosas diseminadas

# DERMATOMIOSITIS







# DERMATOMIOSITIS

- Curso clínico rápidamente progresivo:
- Aparición de rash pruriginoso en región dorsal
- Pápulas de Gottron y manos de “mecánico”
- Afonía Aftosis oral. Reflujo gastroesofagico
- Cuadro sistémico
- NO AFECTACIÓN MUSCULAR HASTA MUY AVANZADO EL PROCESO

# P .complementarias

- Analítica general sin alteraciones CPK aldolasa mioglobina y GOT normales Sedimento normal
- PCR VSG complemento normal FR negativo.Ig normales
- ANA 1:80 Ac antiDNA ENAS ANCAS LKM negativos AntiJo negativos Crioglobulinas negativos
- Anticoagulante lupico negativo Anticardiolipina IgM+ IgG -



# P .complementarias

- EMG seriados sin alteraciones
- **Biopsia cutánea:** dermatitis psoriasiforme sin depósito inmunológico con infiltrado linfocitario perivascular y espongirosis compatible con dermatitis psoriasiforme
- **Biopsia muscular** Sin infiltrado inflamatorio ni depósito inmunológico
- **Espirometría:** Ligero descenso de la difusión
- **Ecocardiograma y ECG normal**

# P complementarias

- Endoscopia : Anillo Schatzki Gastritis antral  
Hiato incompetente Trast. motor esofágico
- TAC toracoabdominal Infiltrados alveolares  
bibasales sugestivos de microaspiraciones
- Mamografía adenopatía axilar no significativa
- Valoración ginecológica sin alteraciones
- Marcadores tumorales negativos (excepto B2  
microglobulina)

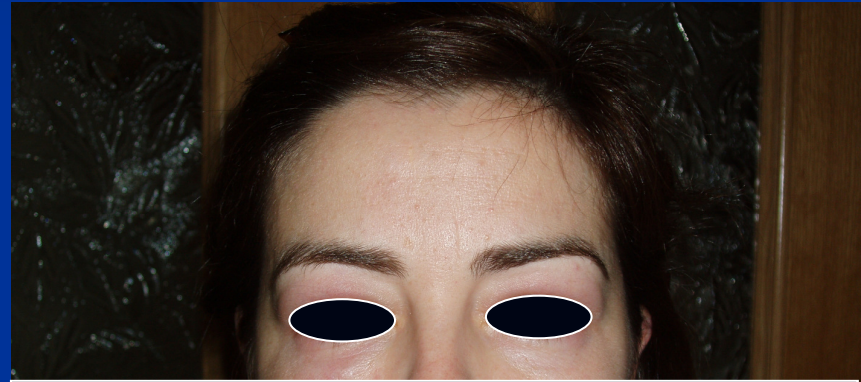
# Evolución

- Inicialmente tratamiento esteroideo (1 mg/kg) sin respuesta
- Se añade hidroxicloroquina sin respuesta
- Progresión clínica franca con aparición de debilidad muscular persistiendo enzimas y EMG normales así como Bx muscular
- Afonía. Disfagia severa. Pérdida de peso.

# Evolución

- Inmunoglobulinas 400 mg/kg día.4 ciclos
  - Franca mejoría clínica
  - Rápida desaparición lesiones cutáneas
  - Desaparición de disfagia y disfonía
  - Desaparición debilidad muscular
- Se alcanza remisión clínica durante cerca de un año

# DERMATOMIOSITIS





# EVOLUCIÓN POSTERIOR

- **Abril 2007** . Bajo tratamiento con Metotrexato y esteroides en ritmo decreciente deterioro clínico con reaparición de **lesiones cutáneas** con afectación extensa y **cuadro constitucional**
- Se inició tratamiento con AZA + esteroides con mala tolerancia clínica
- Se inició micofenolato + esteroides
- Progresión clínica con **disfonía**, síndrome consuntivo por lo que se administró 2º ciclo de Ig
- EMG muy discretamente patológico

- Se alcanza **segunda remisión clínica**
- Se realiza nuevo estudio de neoplasia oculta negativo
- Todos los marcadores inflamatorios e inmunológicos son negativos así como datos de miopatía inflamatoria, afectación miocárdica o pulmonar
- Se mantiene tratamiento inmunosupresor con micofenolato y esteroides en descenso hasta dosis mínimas



- **Diciembre de 2007**

- Nuevo deterioro clínico con

- Dolor neuromiopático incapacitante
- Debilidad muscular sin miositis ni hallazgos concluyentes en EMG
- RGE continuo y sensación de disfagia
- Marcadores inmunológicos e inflamatorios negativos
- TACAR microaspiraciones. No afectación miocárdica

- Ante nuevo brote de enfermedad ciclo de Rituximab, en total 4 dosis
- Buena respuesta clínica permitiendo retirada de esteroides
- Se añade al tratamiento inmunosupresor Ciclosporina que debe ser retirada por efectos secundarios ( HTA, metrorragias..)

## ■ Julio 2009

- Cefalea y trastorno neuropsiquiátrico abigarrado
- Dolor neuromiopático mal controlado
- Disfunción miccional
- No disfagia, no lesiones cutáneas relevantes, fatigabilidad muscular pero sin miopatía clara
- Estudio de neoplasia oculta, estudio inmunológico e inflamatorio negativo

- 3° ciclo de inmunoglobulinas y se alcanza de nuevo remisión completa

- **Enero de 2010**

- Dolor epigástrico severo con repercusión sobre el estado general

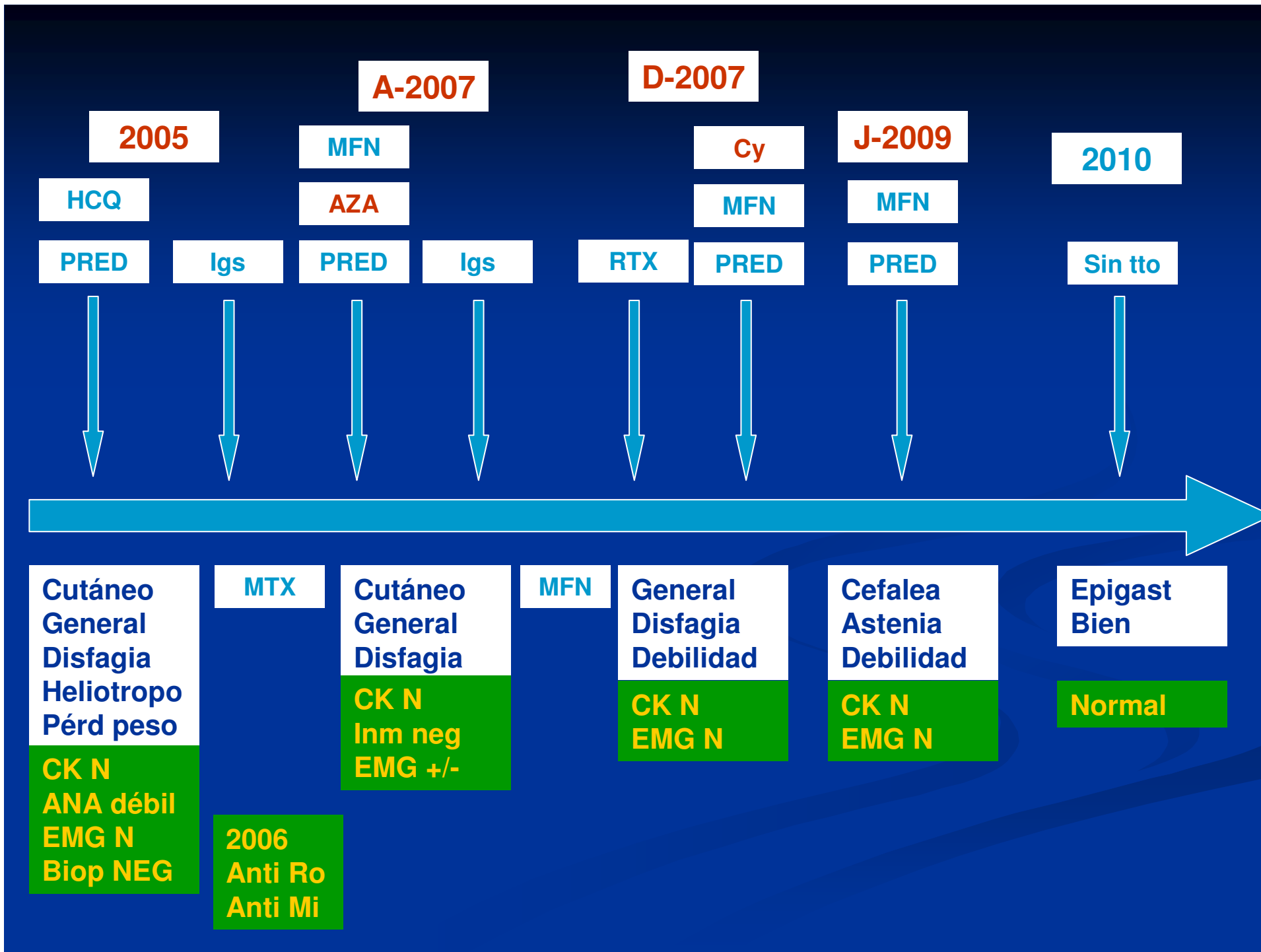
- Endoscopia :

- Ulcera antral serpinginosa antral prepilórica de 20mm

- Píloro abierto con reflujo biliar

- Biopsia sin efecto citopático con PCR para CMV negativo y con intenso infiltrado inflamatorio sin HP

- Se retira micofenolato y de forma progresiva se retiran esteroides
- Actualmente en buena situación global sin tratamiento inmunosupresor



# DIFICULTADES PARA EL DX DE ACTIVIDAD

- Al dx y en primera recaída lesiones cutáneas claras con clínica sistémica
- En nuevos brotes cuadro sistémico inespecífico con ausencia de datos inflamatorios objetivos lo que dificulta la agresividad terapéutica
- Ausencia de afectación visceral pulmonar o miocárdica



# DIFICULTADES TERAPEUTICAS

- Toxicidad asociada a esteroides:  
Aspecto esteroideo
- Metotrexate: No eficaz
- Azatioprina: (2 meses) Suspendida por toxicidad digestiva y sensación de mareo
- Ciclosporina: (4 meses) suspendida por HTA severa y metrorragias

# EFICACIA TERAPEÚTICA

- Micofenolato (3 años): Muy eficaz para controlar actividad cutánea pero no ha evitado las recaídas. Retirado por úlcera gástrica
- Inmunoglobulinas: Muy eficaces para controlar los brotes aunque con respuestas progresivamente más tardías
- Rituximab: Muy eficaz para el tratamiento de las recaídas. Reticencia de la paciente a un segundo ciclo

# QUE HACER AHORA

- Reinstaurar tratamiento inmunosupresor de mantenimiento?
- Esperar y ver?

# ¿ QUE HACER EN PRÓXIMA RECAÍDA?

