

# Lesiones cutáneas y neumonitis rápidamente progresiva



Iago Pinal Fernández  
Servicio de Medicina Interna  
Hospital Vall d'Hebron  
Barcelona

# Casos clínicos

## Paciente 1

- Varón de 54 años
- Sin antecedentes patológicos de interés

## Paciente 2

- Varón de 42 años
- Leve retraso mental

Disnea

Lesiones cutáneas

# Clínica

Paciente 1

**6/2012:** Astenia, pérdida de peso, disnea de esfuerzo y lesiones cutáneas

**8/2012:** Ingreso en otro centro por aumento de la disnea y sensación distémica no termometrada

**9/2012:** Traslado a Vall d'Hebron

Paciente 2

**5/2013:** Tos y cuadro catarral

**1/2014:** Ingreso en otro centro por disnea y lesiones cutáneas

**2/2014:** Traslado a Vall d'Hebron

## Exploración física

Crepitantes secos en bases pulmonares

Lesiones eritematosas en manos y cara

Balance muscular conservado





## Exploración física

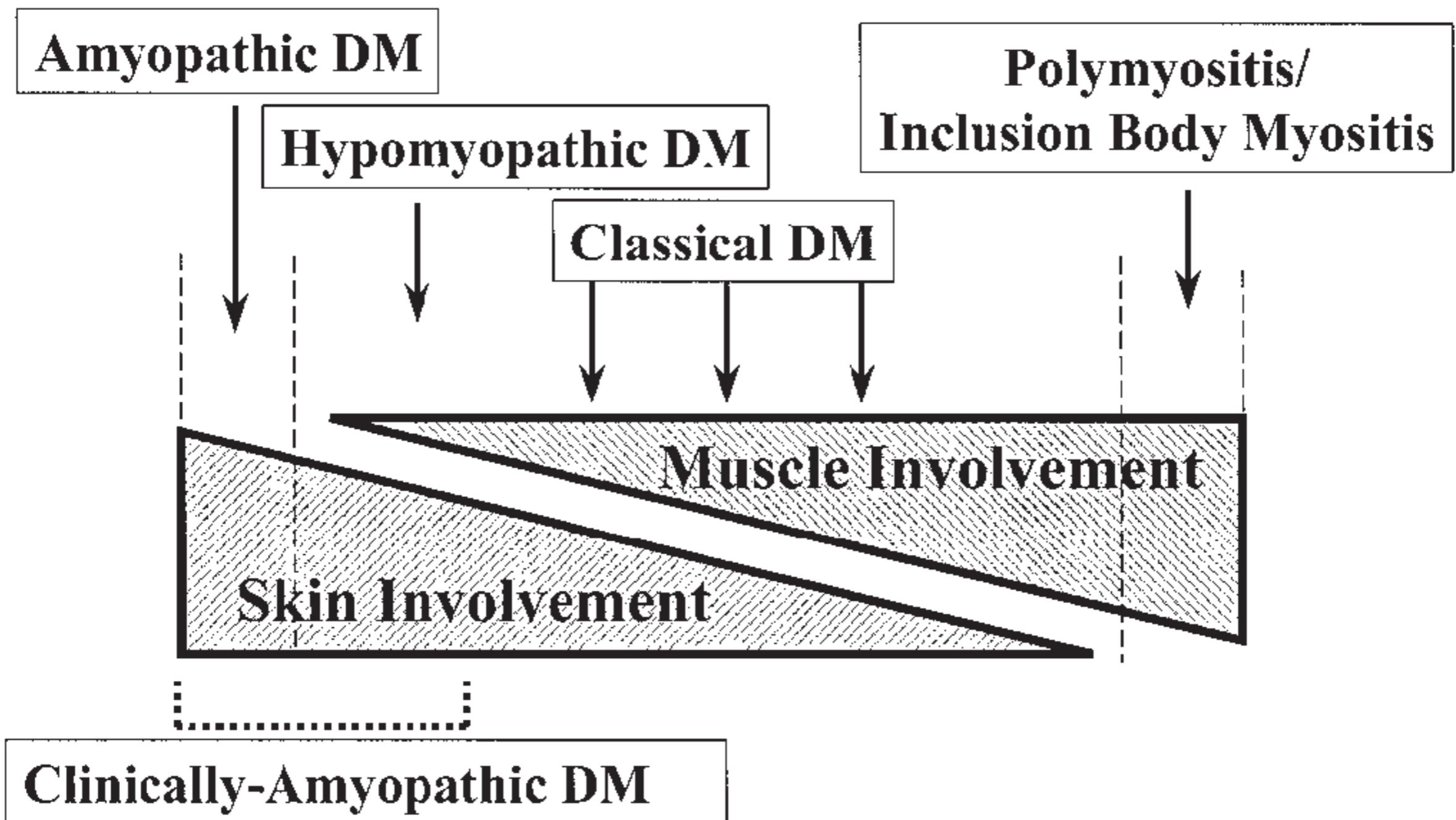
Crepitantes secos en bases pulmonares

Crepitantes a la palpación en región cervical

Úlceras y lesiones eritematosas en manos y codos

Balance muscular conservado

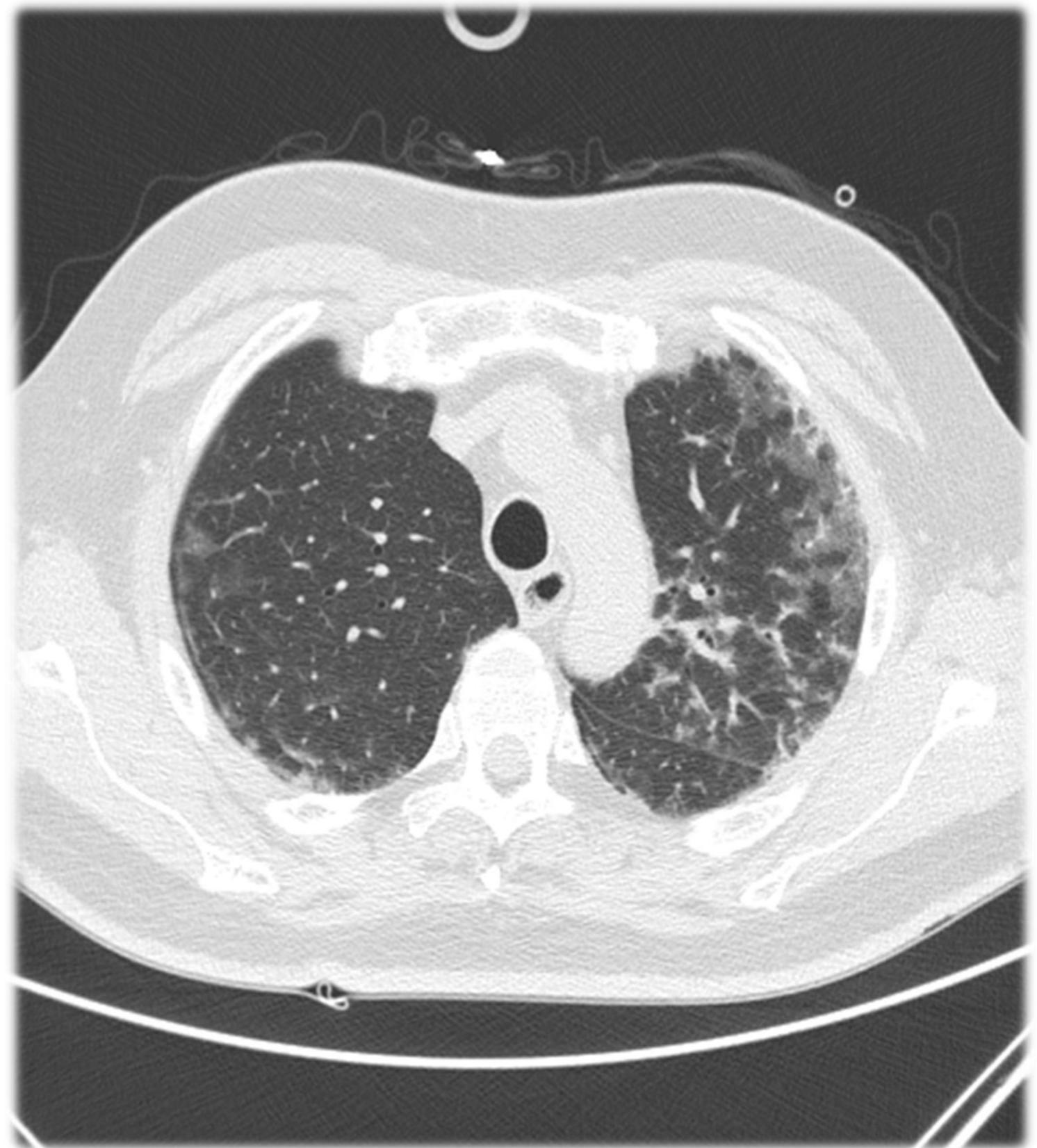
# Dermatomiositis clínicamente amiopática



1. Sontheimer RD. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? Journal of the American Academy of Dermatology. 2002;46(4):626-36.

# TCAR

-Neumopatía intersticial de predominio en lóbulos inferiores con áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado





## Rx y TCAR

-Enfisema subcutáneo y neumomediastino

-Fibrosis pulmonar con bronquiectasias por tracción y áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado

# Pruebas complementarias

## Paciente 1

-**Analítica:** Ac. anti-Ro52 positivos, Ferritina 4.900 ng/mL->10.000 ng/mL, VSG 60mm 1<sup>a</sup> hora, CPK y aldolasa normales

-**Gasometría arterial:** pO<sub>2</sub> 64mmHg->48mmHg

-**PFRs:** FVC53%->46%

-**Fibrobroncoscopia:** Sin hallazgos macroscópicos significativos

-**Estudios microbiológicos negativos.**

-**Citologías de esputo y citología del BAS:** No detectó células malignas

-**EMG** con patrón miopático

-**Biopsia cutánea** sugestiva de DM

-**PET-TC:** Hipermetabolismo difuso pulmonar y muscular. Sin evidencia de alteraciones sugestivas de malignidad

## Paciente 2

-**Analítica:** Ac. anti-Ro52 positivos, Ferritina 1.000 ng/mL, CPK y aldolasa normales

-**Gasometría arterial:** pO<sub>2</sub> 60.3

-**PFRs:** FVC 46%

-**Fibrobroncoscopia:** Sin hallazgos macroscópicos significativos

-**Estudios microbiológicos negativos**

-**Citología de BAS:** Negativa

-**EMG** con patrón miopático

-**Biopsia cutánea** sugestiva de DM

-**TC abdominal** sin evidencia de proceso neoplásico

# Tratamiento y evolución

## Paciente 1

Metilprednisolona (bolus -> 1mg/Kg/día)

+

Ciclosporina

+

Inmunoglobulinas

+

Ciclofosfamida

## Paciente 2

Metilprednisolona (bolus -> 1mg/Kg/día)

+

Ciclofosfamida

+

Polimixina B

+

Tacrólimus 2mg/12h

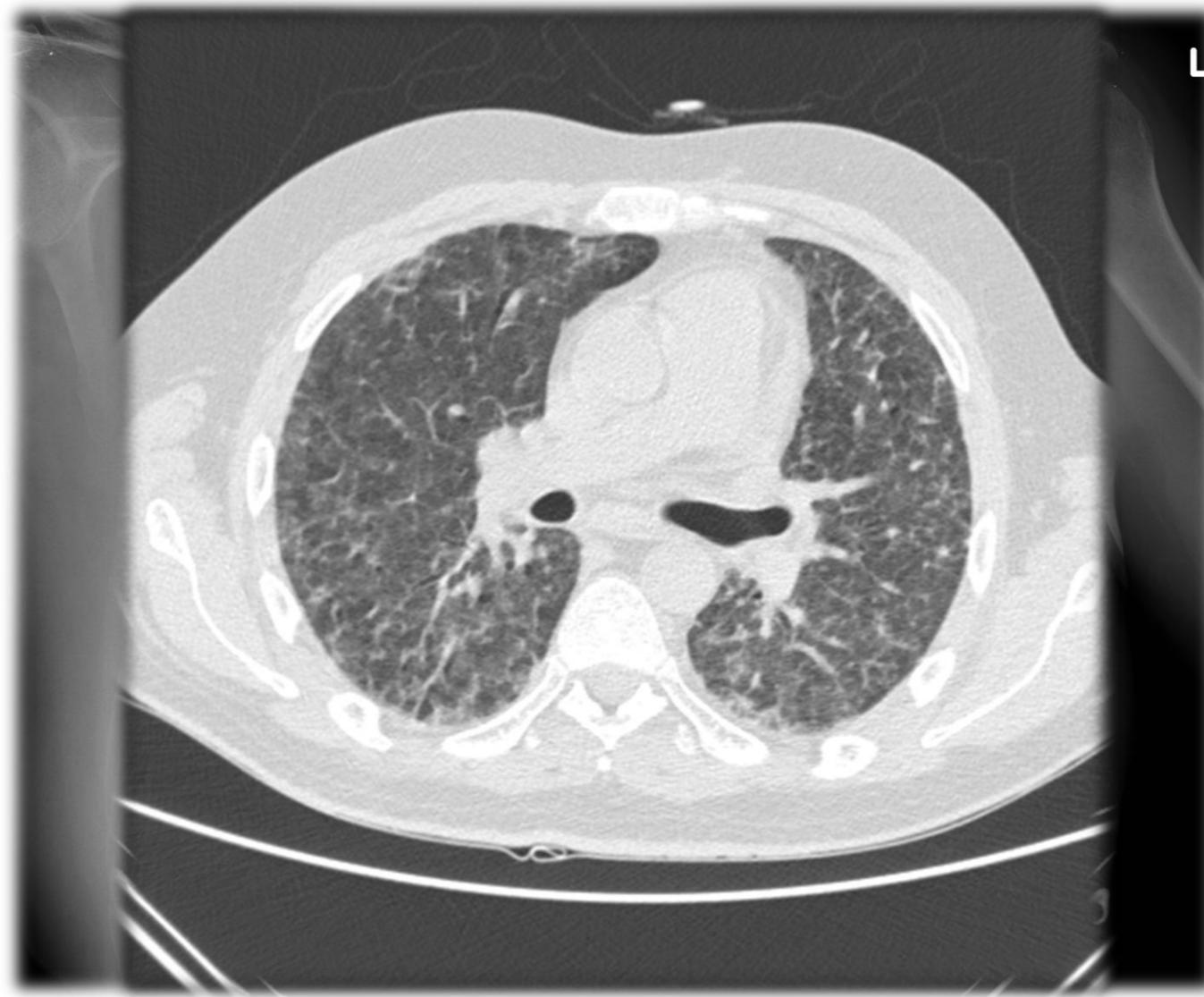
INCLUSIÓN EN LISTA PREFERENTE  
DE TRASPLANTE PULMONAR

EXITUS

PREPARACIÓN PARA INCLUSIÓN EN  
LISTA PREFERENTE DE  
TRASPLANTE PULMONAR

# TCAR control

-Resolución del enfisema y disminución del vidrio deslustrado



Alta 5/2014 (tras 4 meses de ingreso)

# Evolución



# Resumen

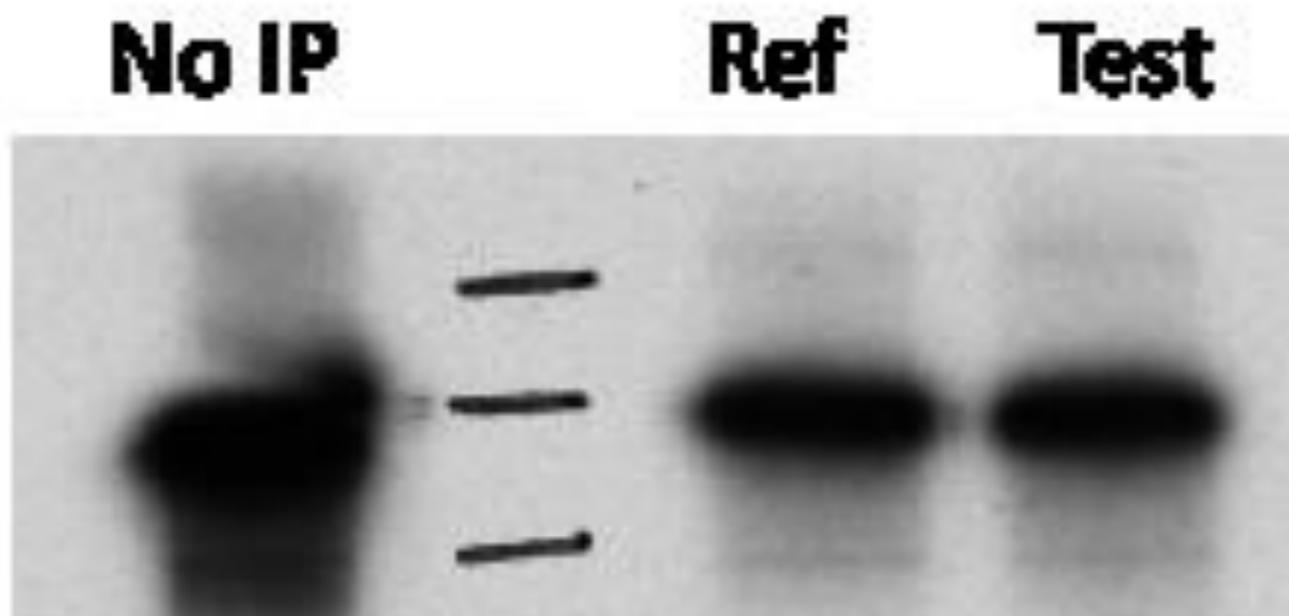
Dermatomiositis clínicamente amiopática (úlceras cutáneas)

+

Neumopatía intersticial rápidamente progresiva (neumomediastino)

**DERMATOMIOSIS CLÍNICAMENTE AMIOPÁTICA CON NEUMOPATÍA  
INTERSTICIAL RÁPIDAMENTE PROGRESIVA**

Y se recibió una prueba que confirmó el diagnóstico...



**MDA5 IFTT IP to test serum from Dr Selva-O'Callaghan**

Ref = anti-MDA5 ab pos reference serum

Test = serum from Dr Selva-O'Callaghan

1. Sato S, Hirakata M, Kuwana M, Suwa A, Inada S, Mimori T, et al. Autoantibodies to a 140-kd polypeptide, CADM-140, in Japanese patients with clinically amyopathic dermatomyositis. *Arthritis and rheumatism*. 2005;52(5):1571-6.
2. Sato S, Hoshino K, Satoh T, Fujita T, Kawakami Y, Fujita T, et al. RNA helicase encoded by melanoma differentiation-associated gene 5 is a major autoantigen in patients with clinically amyopathic dermatomyositis: Association with rapidly progressive interstitial lung disease. *Arthritis and rheumatism*. 2009;60(7):2193-200.

# Dermatomiosis clínicamente amiopática con neumopatía intersticial rápidamente progresiva por anticuerpos anti-MDA5

-2 fenotipos anti-MDA5: Mucocutáneo y sistémico

-Afectación cutánea característica: Pápulas palmares, ulceras (80% vs 20%) y paniculitis

-Forma sistémica:

-Neumopatía intersticial rápidamente progresiva.

40% de mortalidad al año

Peor si se presenta con daño alveolar difuso

Frecuente el neumomediastino

1. Fiorentino D, Chung L, Zwerner J, Rosen A, Casciola-Rosen L. The mucocutaneous and systemic phenotype of dermatomyositis patients with antibodies to MDA5 (CADM-140): a retrospective study. *Journal of the American Academy of Dermatology* 2011;65:25-34.
2. Gono T, Sato S, Kawaguchi Y, et al. Anti-MDA5 antibody, ferritin and IL-18 are useful for the evaluation of response to treatment in interstitial lung disease with anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis. *Rheumatology* 2012;51:1563-70.
3. Labrador-Horillo M, Martinez MA, Selva-O'Callaghan A, Trallero-Araguas E, Balada E, Vilardell-Tarres M, et al. Anti-MDA5 Antibodies in a Large Mediterranean Population of Adults with Dermatomyositis. *Journal of immunology research*. 2014;2014:290797.

# Tratamiento

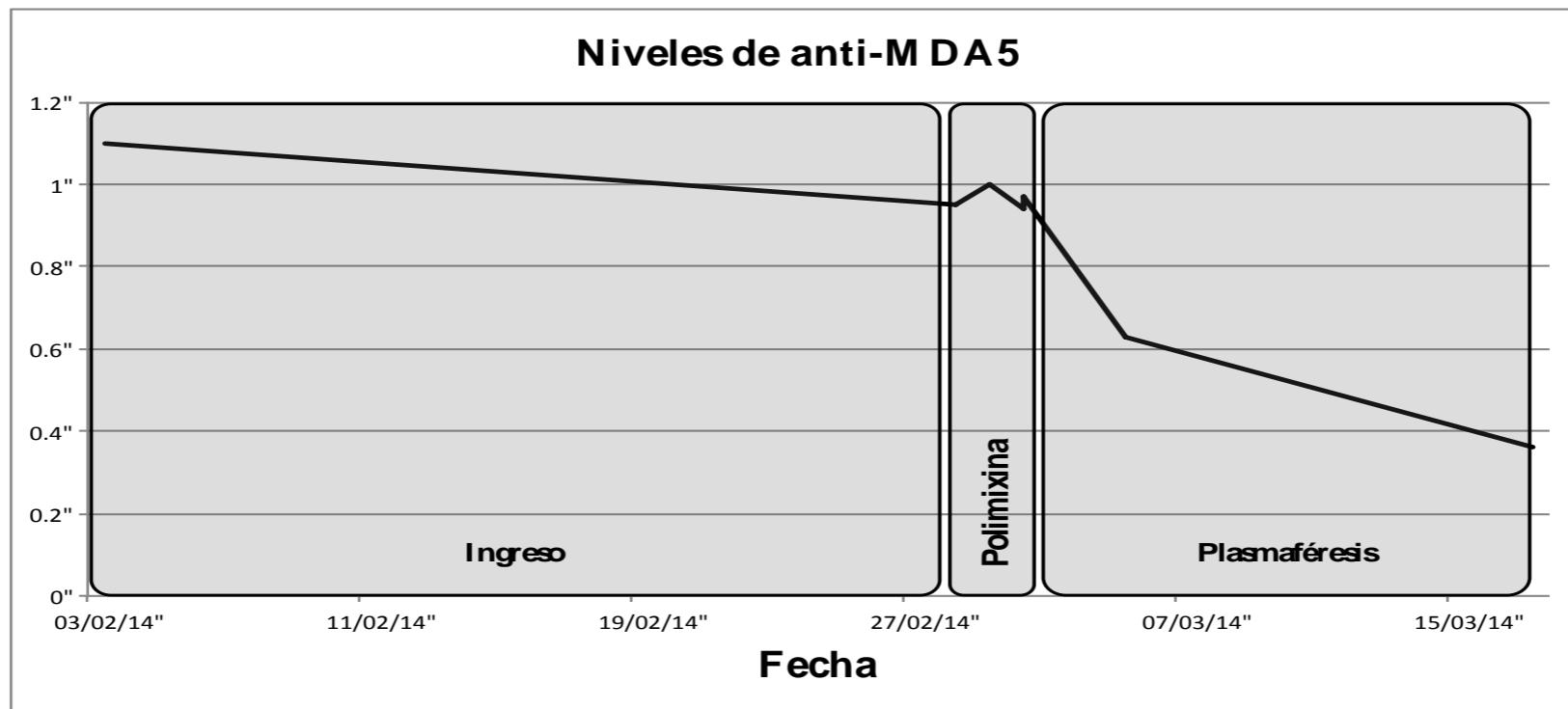
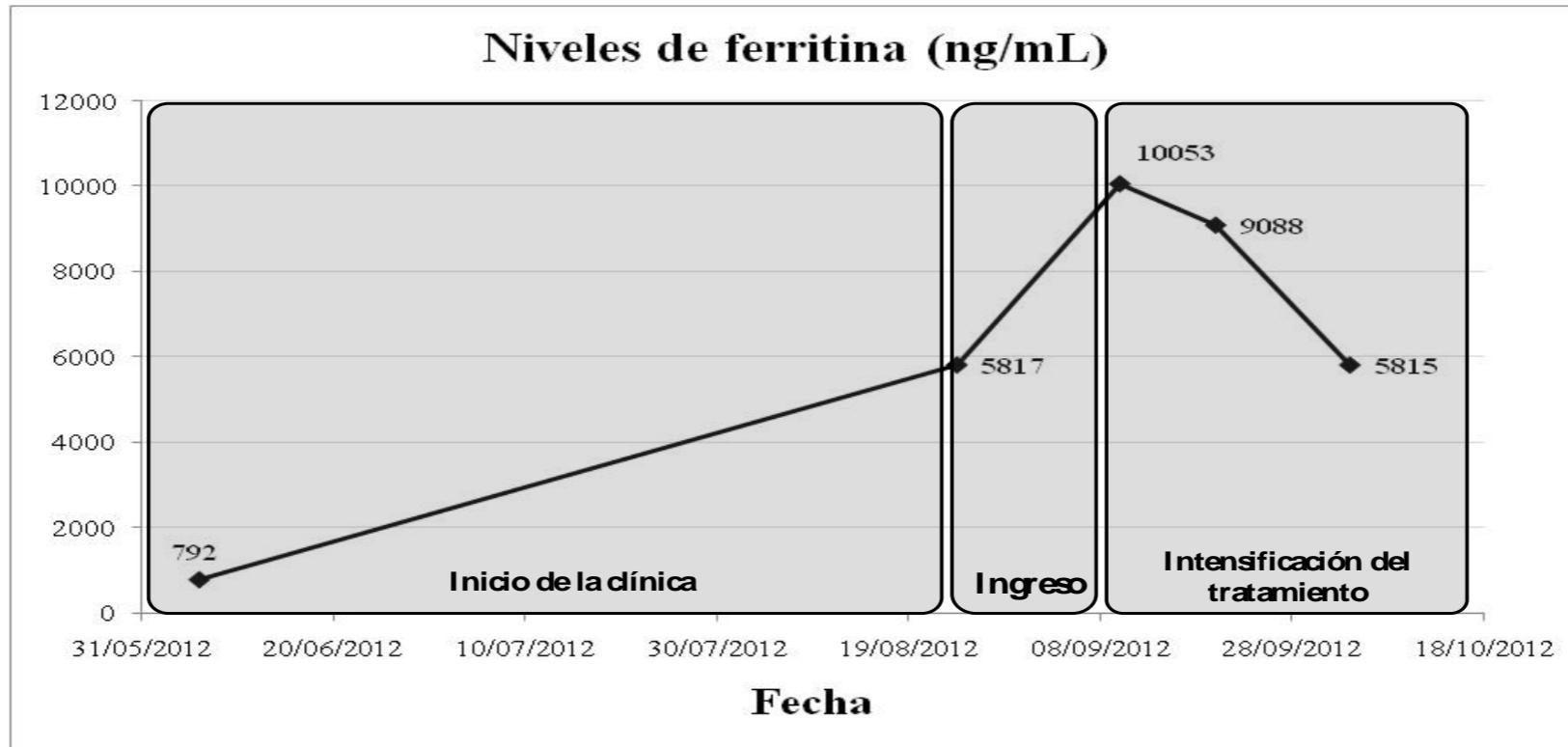
-Polimixina B.....5(+1) pacientes

-Micofenolato de mofetilo.....2 pacientes

-Trasplante.....1 paciente

1. Sasaki O, Dohi M, Harada H, Imamura M, Tsuchida Y, Yamaguchi K, et al. A Case of Polymyxin b-Immobilized Fiber Column Treatment for Rapidly Progressive Interstitial Pneumonia Associated with Clinically Amyopathic Dermatomyositis. Case reports in medicine. 2013;2013:750275.
2. Teruya A, Kawamura K, Ichikado K, Sato S, Yasuda Y, Yoshioka M. Successful polymyxin B hemoperfusion treatment associated with serial reduction of serum anti-CADM-140/MDA5 antibody levels in rapidly progressive interstitial lung disease with amyopathic dermatomyositis. Chest. 2013;144(6):1934-6.
3. Ichiyasu H, Horio Y, Tsumura S, Hirosako S, Sakamoto Y, Sakata S, et al. Favorable outcome with hemoperfusion of polymyxin B-immobilized fiber column for rapidly progressive interstitial pneumonia associated with clinically amyopathic dermatomyositis: report of three cases. Modern rheumatology / the Japan Rheumatism Association. 2014;24(2):361-5.
4. Cozzani E, Cinotti E, Felletti R, Pelucco D, Rebora A, Parodi A. Amyopathic dermatomyositis with lung involvement responsive to mycophenolate mofetil. Immunopharmacology and immunotoxicology. 2013;35(6):687-92.
5. Tsuchiya H, Tsuno H, Inoue M, Takahashi Y, Yamashita H, Kaneko H, et al. Mycophenolate mofetil therapy for rapidly progressive interstitial lung disease in a patient with clinically amyopathic dermatomyositis. Modern rheumatology / the Japan Rheumatism Association. 2014.

# Pronóstico



1. Anti-MDA5 antibody, ferritin and IL-18 are useful for the evaluation of response to treatment in interstitial lung disease with anti-MDA5 antibody-positive dermatomyositis



**GRACIAS**

*ipinal@vhebron.net*