Mujer de 41 años con erupción cutánea y artritis

Gijón, 23 de abril de 2016

Iván Cabezas Rodríguez

Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología

Hospital Universitario Central de Asturias

Motivo de consulta

Erupción cutánea y artritis

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Antecedentes personales y familiares

- Antecedentes personales: fumadora de 20 paquetes-año.

- Antecedentes familiares sin interés.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Enfermedad actual (septiembre 2014-abril 2015)

- Desde 09/2014 lesiones eritemato-descamativas en ambos manos, codos y rodillas → psoriasis (dermatólogo privado) en 03/2015.
- Artritis psoriásica (poliartritis simétrica) en nuestro servicio en 04/2015 → AINES y Adalimumab (no Metotrexato por alteración de transaminasas).

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Enfermedad actual (ingreso en agosto de 2015)

- Empeoramiento de las lesiones cutáneas y otras nuevas en párpados y ambos muslos.
- Edema en ambos brazos y piernas (I>D). Aftas orales ocasionales y disgeusia.
- Mialgias intensas y debilidad muscular de predominio proximal en brazos y muslos.
- Palpitaciones y taquicardia (110 lpm).
- Febrícula.
- Poliartritis sin cambios.

Exploración física

- Pálida.
- Discreto edema y eritema palpebral bilateral.
- AC: RsCsRs a 110-120 lpm, sin soplos ni roce.
- Edema con fóvea en ambas piernas (I>D) y ambos brazos.
- Lesiones eritematosas, descamativas en los dedos de ambas manos y lesiones costrosas en codos, también eritema en muslos.
- Poliartritis en codos, manos (carpos, MCF, IFP), rodillas y MTF de ambos pies.

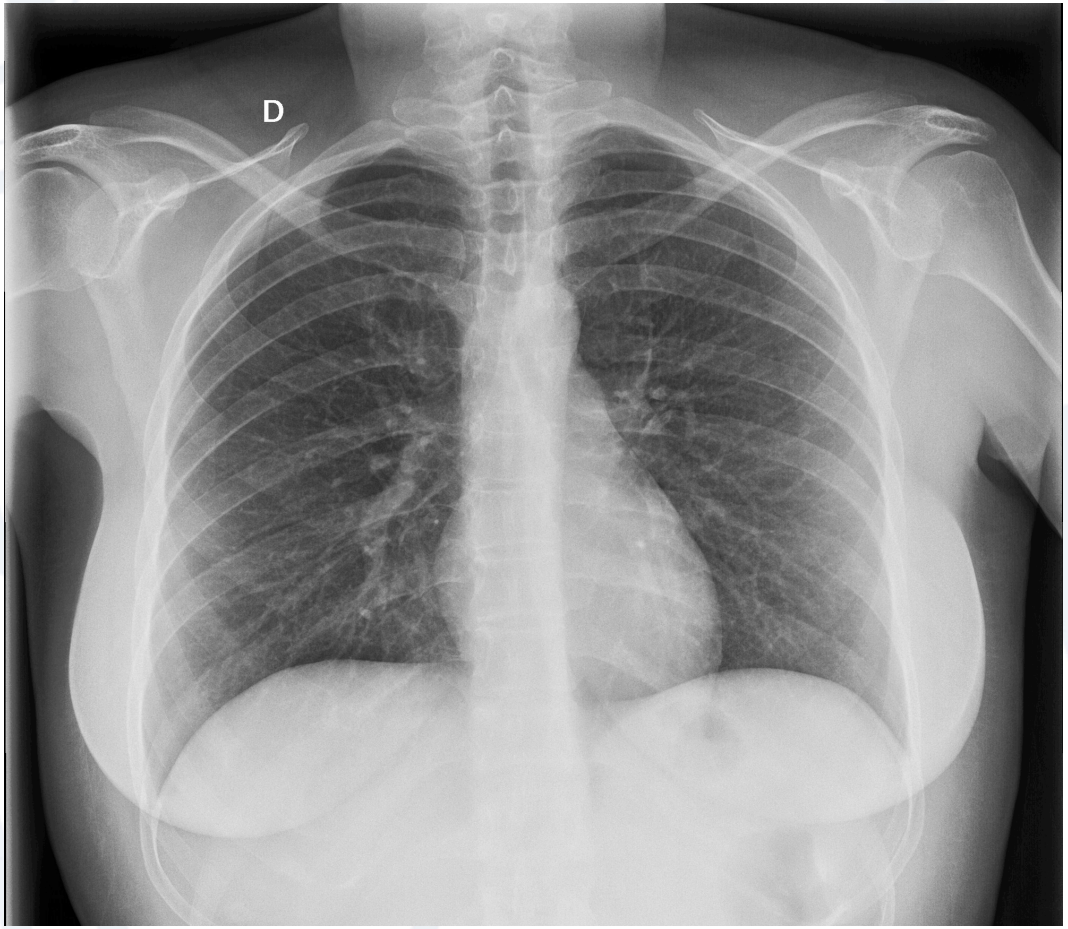
Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Laboratorio

- ↑ reactantes de fase aguda: VSG 55 mm, PCR 1,6 mg/dL, ferritina 693 ng/mL, proteinograma con perfil de inflamación aguda.
- ↑ leve de enzimas musculares: GOT 78 U/L, aldolasa 13,8 U/L, CK 220 U/L, LDH 522 U/L, troponina T 48 ng/L.
- D-dímero 4494 ng/mL.
- Hemograma, sistemático/sedimento de orina, TSH, serologías de artritis normales o negativas.
- **Inmunología (Igs, C3 y C4, FR/anti-PCC, ANAS, AAF e inmunoblot de miositis) negativa.**

Mujer de 41 años con erupción cutánea y artritis

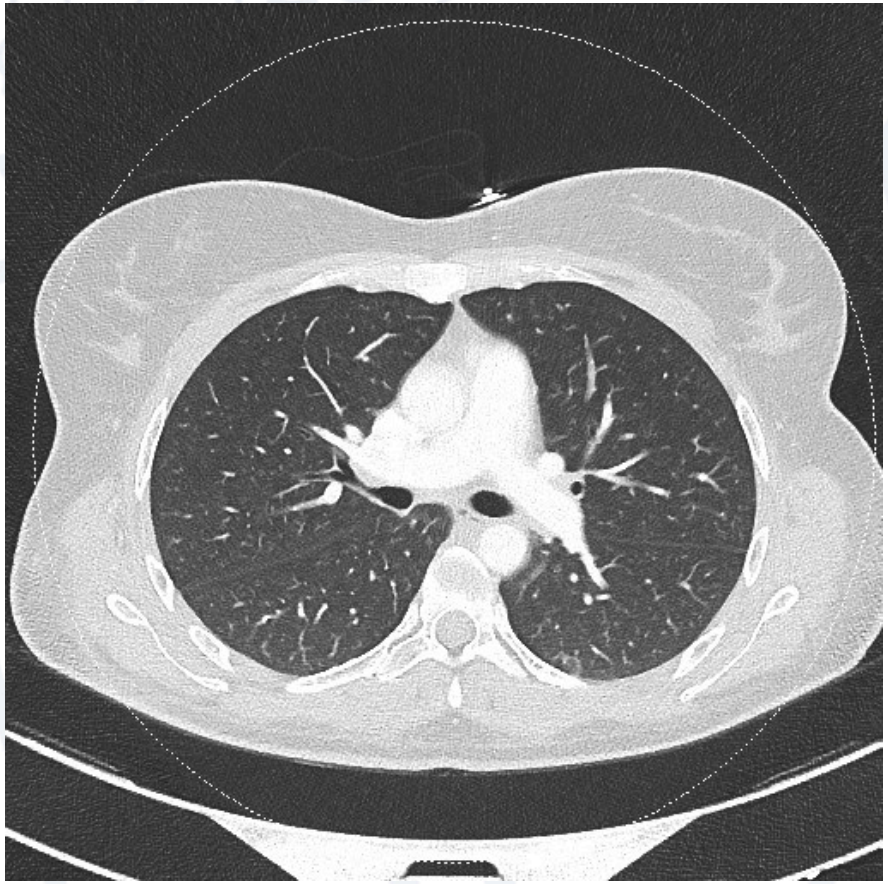
Radiografía de tórax

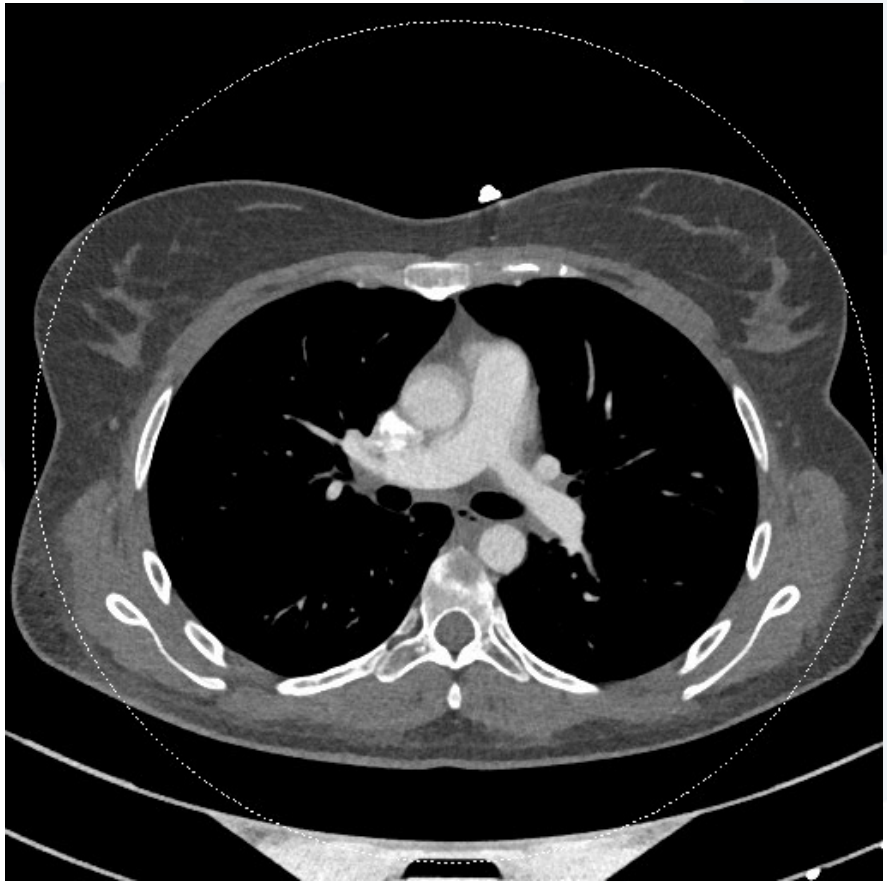


Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Mujer de 41 años con erupción cutánea y artritis

AngioTAC pulmonar



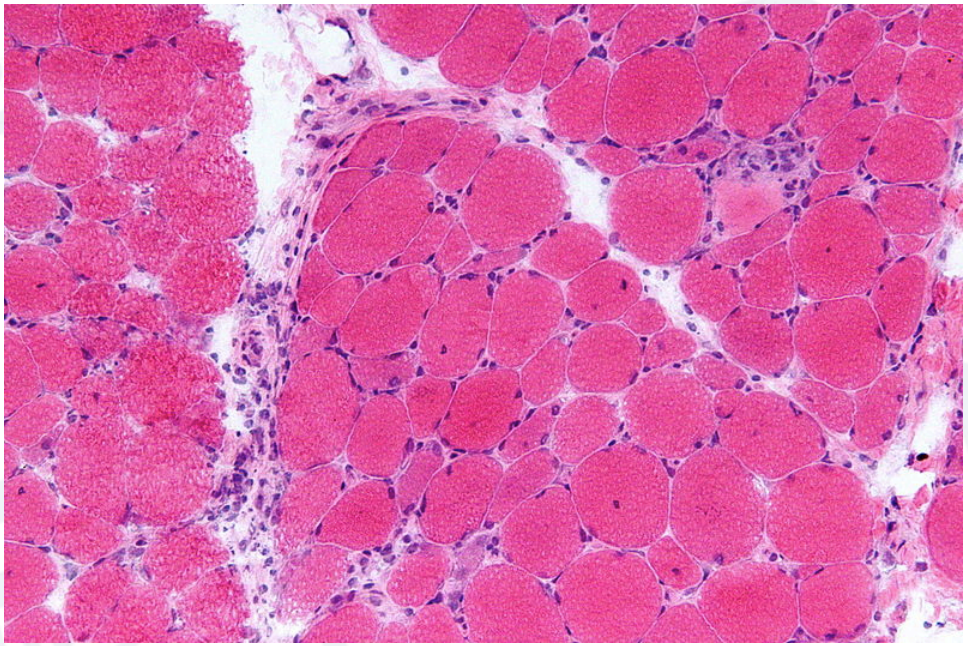


Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Otras pruebas complementarias

- PAAF de grasa abdominal, EGC, ETT, ecografía abdominal, capilaroscopia, consulta a Cardiología: normales o inespecíficos.

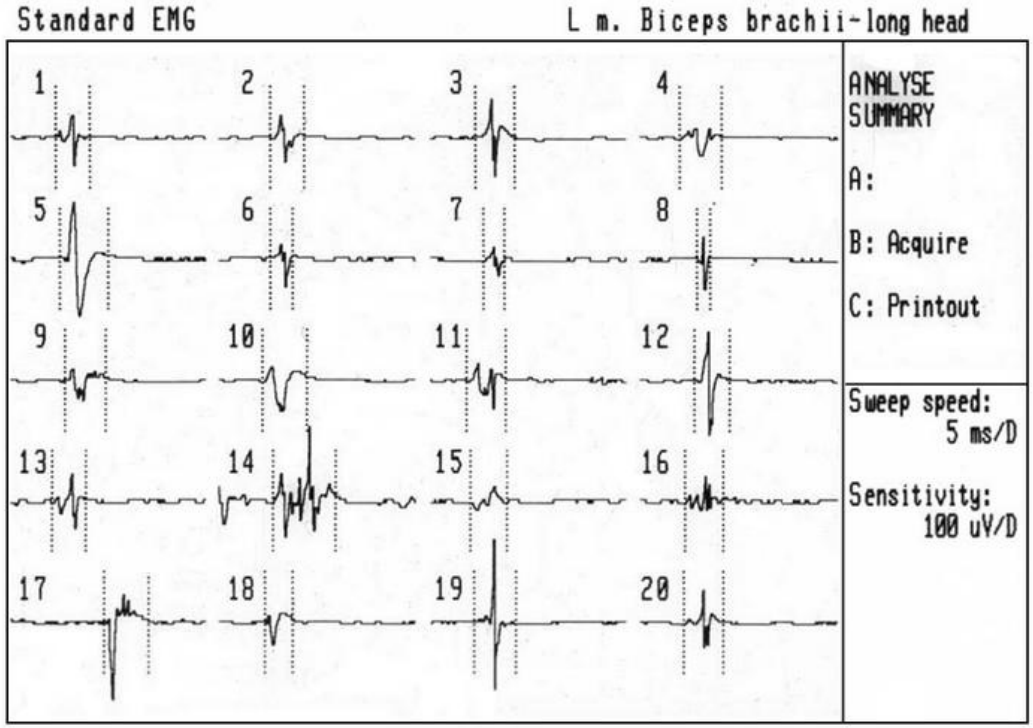
Biopsia muscular



Positividad intensa de membrana con estudio MHC-1 en todas las fibras musculares, resultado compatible con miopatía inflamatoria.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Estudio neurofisiológico



Patrón miopático con abundantes potenciales de reinervación en curso y datos de rotura miofibrilar activa en musculatura proximal.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

En resumen…

Artritis psoriásica tratada con Adalimumab

Mialgias y debilidad muscular proximal

+

↑ Enzimas musculares

+

Biopsia muscular y ENF con datos de miopatía inflamatoria

+

Eritema en heliotropo, paniculitis en tronco y extremidades

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Diagnóstico

- Artritis psoriásica.
- Probable dermatomiositis inducida por Adalimumab.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Tratamiento

- Prednisona 10 mg al día.
- Paracetamol/tramadol a demanda.
- Furosemida 40 mg al día.
- Omeprazol 20 mg al día.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Evolución (05/10/2015)

Resultado positivo para anticuerpos anti-MDA5



Dermatomiositis con anticuerpos anti-MDA5.

*MDA5 = Melanoma Differentiation-Associated protein 5

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Diagnóstico

Dermatomiositis con anticuerpos anti-MDA5

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

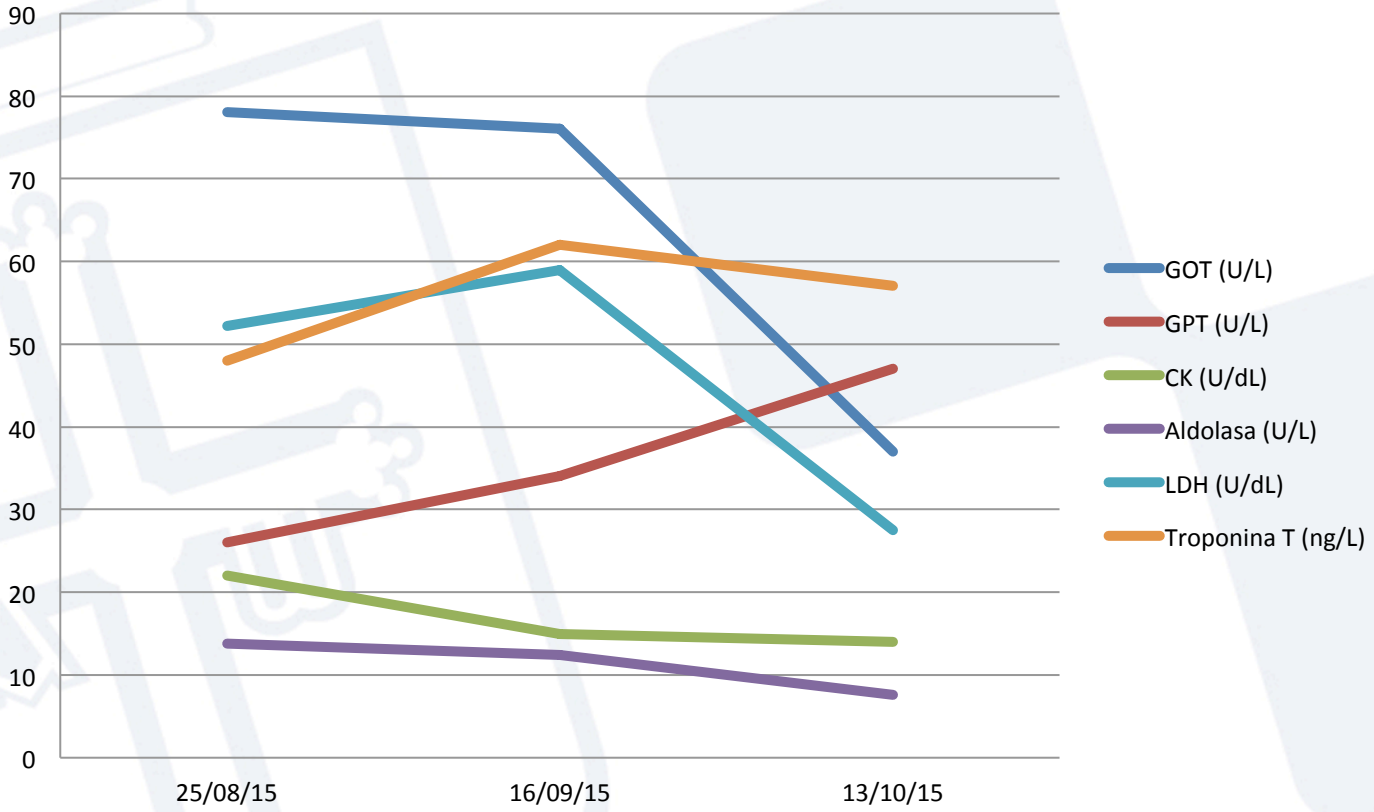
Evolución (05/10/2015)

- Inmunoglobulinas 2 g/kg cada 4 semanas, Prednisona 45 mg/día en pauta descendente, calcidiol 25000 UI/semana (déficit de calcidiol).
- Se solicitan PFR y estudios para despistaje de neoplasia oculta.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Mujer de 41 años con erupción cutánea y artritis

Pruebas complementarias (agosto-octubre de 2015)



Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Pruebas complementarias (octubre-diciembre de 2015)

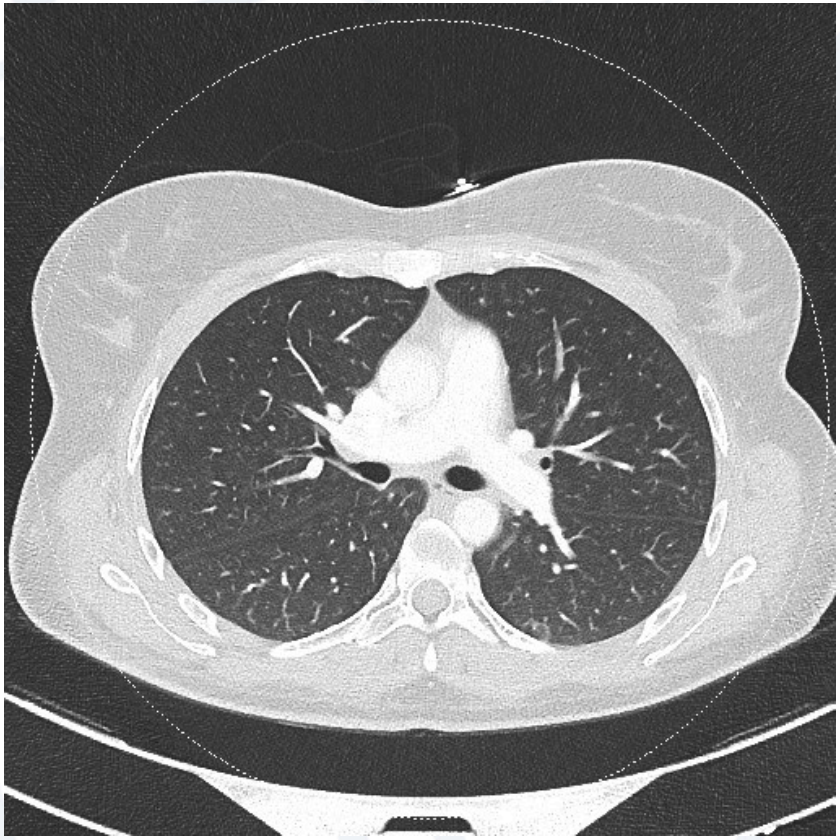
- Despistaje de neoplasia (marcadores tumorales, mamografía, exploración ginecológica, TAC) negativo.
- Pruebas de función respiratoria (28/10/2015):
  - FVC: 2910 mL (79%), FEV1 2260 mL (76%).
  - TLC 4950 mL (88%).
  - DLCO 48%, KCO 58%.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

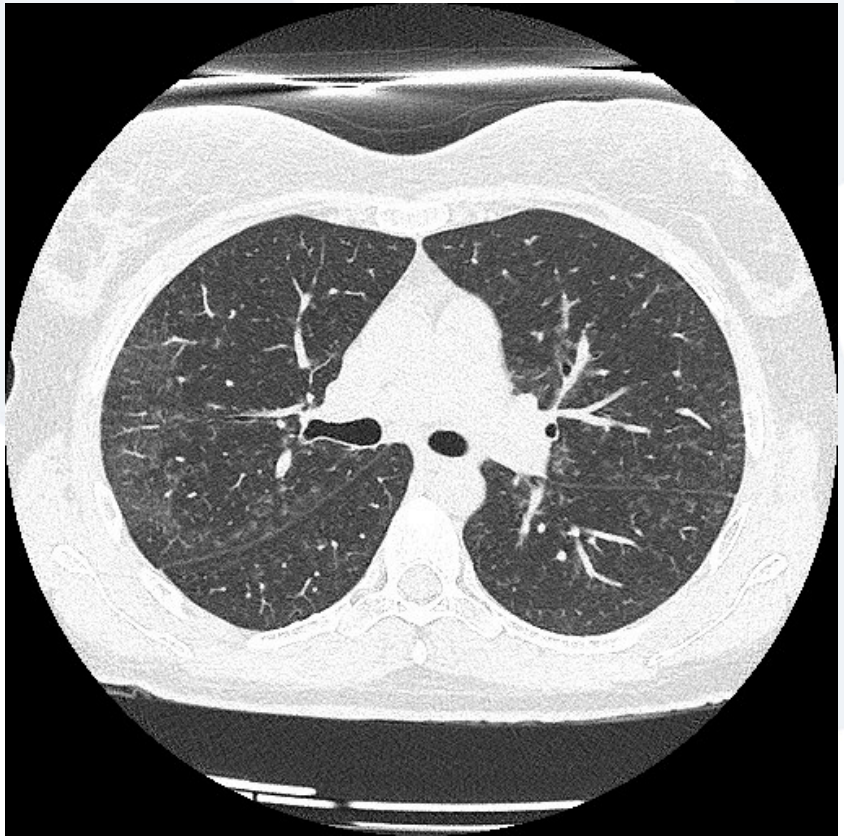
Mujer de 41 años con erupción cutánea y artritis

TACAR pulmonar

Agosto de 2015



Noviembre de 2015



Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Mujer de 41 años con erupción cutánea y artritis

TAC abdominal



Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Tratamiento (16/12/2015)

- Prednisona 30 mg al día.
- Inmunoglobulinas 2 g/kg cada 4 semanas.
- Colecalciferol 25000 UI a la semana.
- Zaldiar y Omeprazol.

+

- Tacrolimus 2 mg cada 12 horas.
- Alendronato 70 mg a la semana.

Evolución (abril de 2016)

- Prednisona 12,5 mg al día + Inmunoglobulinas 2 g/kg cada 6 semanas + Tacrolimus 2 mg cada 12 horas + Alendronato 70 mg a la semana.
- Ha mejorado de la clínica de mialgias y de la debilidad muscular, también de la artritis.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Evolución (abril de 2016)

- Mejoría más discreta de la inflamación cutánea, además presenta calcinosis cutánea.
- La EPID está respondiendo al Tacrolimus:
  - FVC 86% (previo 79%), FEV1 79% (previo 76%).
  - DLCO 58% (previo 48%).
- No hay evidencia de neoplasia.

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

HOSPITAL
UNIVERSITARIO
CENTRAL de
ASTURIAS

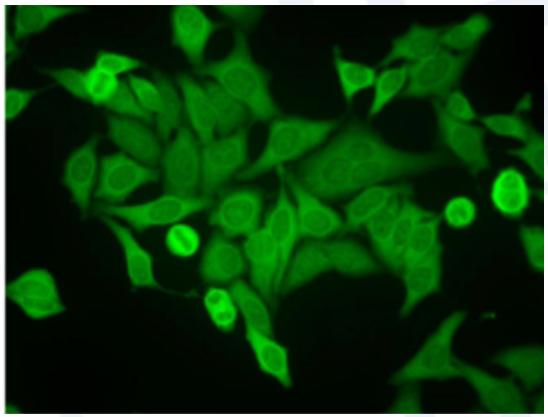
Auto-anticuerpos en miopatías inflamatorias idiopáticas

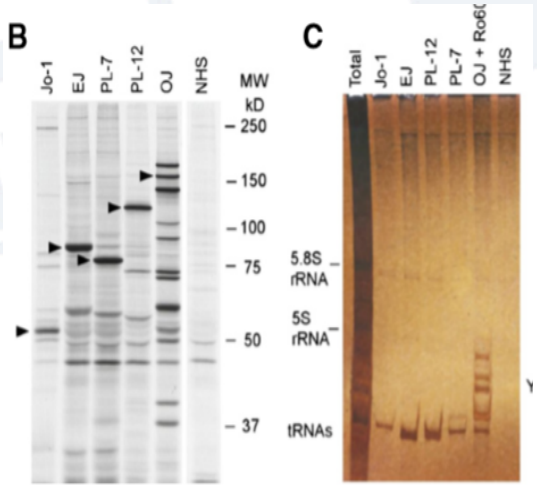
Asociados

- Anti - SSA
- Anti - U1RNP
- Anti - PM/Scl

Específicos

- Anti - sintetasa
- Anti - SRP
- Anti - Mi2
- Anti - HMG-coA
- Anti - TIF1
- Anti - MDA5
- Anti - MJ/NXP2
- Anti - SAE



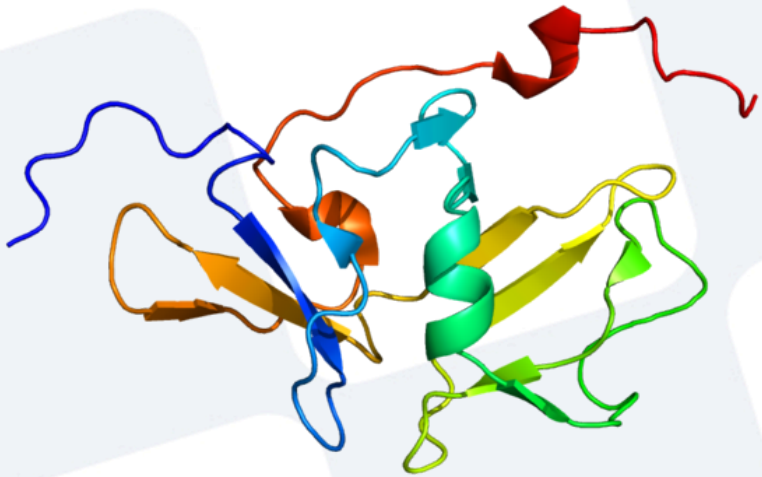


Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Dermatomiositis con anticuerpos anti-MDA5

- Helicasa 1 inducida por Interferon.
- Miembro de la familia de proteínas RLR (RIG-1-like receptor).

*RIG: retinoic acid-inducible gene 1



Función biológica

- Funciona como un PRR (Pattern recognition receptor), reconociendo RNA viral.
- Implicado en la respuesta inmune innata (↑ Interferón tipo I).

Iván Cabezas Rodríguez
Residente de cuarto año, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Central de Asturias

Dermatomiositis con anticuerpos anti-MDA5

- Inicialmente denominados CADM-140 (Clinically Amyopathic Dermatomyositis).
- Prevalencia en DM:
  - 6,5-15% en población caucásica.
  - 18-58% en población asiática.
- Anticuerpos anti-Ro52 positivos.

Dermatomiositis con anticuerpos anti-MDA5

- Enfermedad pulmonar intersticial difusa, en algunos casos rápidamente progresiva (población asiática).
- Afectación mucocutánea severa con úlceras cutáneas, pápulas palmares, úlceras/dolor en mucosa oral.
- Artritis.
- Afectación muscular ausente o leve.
- Fenotipo anti-sintetasa like (AAS negativos).

Síndromes clínico-serológicos en miopatías inflamatorias

Clinic Rev Allerg Immunol (2014) 47:264–273
DOI 10.1007/s12016-013-8387-6

The Evolving Spectrum of Polymyositis and Dermatomyositis—Moving Towards Clinicoserological Syndromes: A Critical Review

Sarah Tansley · Harsha Gunawardena

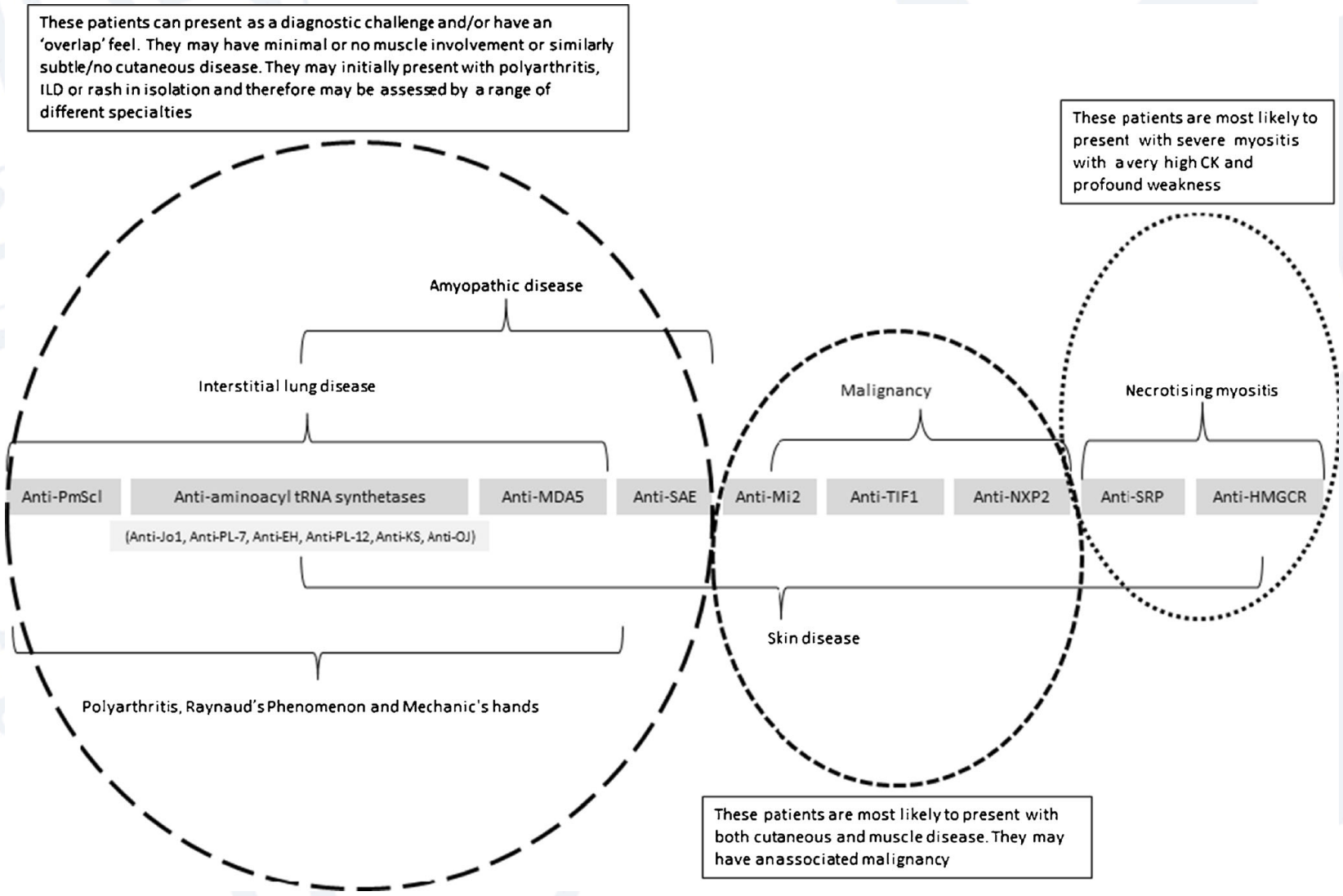


Fig. 2 Clinicoserological syndromes in the myositis spectrum

Tansley S, Clinic Rev Allerg Immunol, 2014.

HOSPITAL UNIVERSITARIO CENTRAL de ASTURIAS

¡GRACIAS POR VUESTRA ATENCIÓN!