

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

EPID SECUNDARIA A DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA

Adriana Patricia Ortiz Barbosa, José Tomás Cárdenas
Gómez, Beatriz Espejo García, Andrea Gallego Gómez,
Pablo Castañón Remy.

Hospital de Mérida. Mérida (Badajoz).

OBJETIVO DOCENTE

- Realizar una revisión de la dermatomiositis amiopática
- Profundizar en manifestaciones pulmonares secundarias a esta enfermedad.

REVISIÓN DEL TEMA

1. INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis idiopática es una enfermedad autoinmune, sistémica, poco frecuente, que pertenece al grupo de las **miositis idiopáticas** (tabla 1).

TABLA 1. MIOSITIS AMIOPÁTICAS

- Dermatomiositis del adulto, infantil, paraneoplásica, superposición
- Dermatomiositis amiopática
- Polimiositis
- Miositis de cuerpos de inclusión

Tabla 1: Tipos de miositis amiopática.

Se trata de un tipo específico de dermatomiositis que expresa el anticuerpo anti DMA 5 (también conocido como anti CADM 140). Los pacientes que expresan este anticuerpo presentan unas características clínicas y radiológicas diferentes (tabla 2).

| SEMEJANZAS | DIFERENCIAS |
|---|--|
| Mujeres de edad media | Positividad de anti-DMA5 /antiCADM-140 |
| Enfermedad autoinmune: presenta anticuerpos específicos | Ausencia de compromiso inflamatorio muscular: no se logra demostrar este compromiso por pruebas de imagen (RM), tampoco por electromiografía, elevación de enzimas musculares ni biopsia |
| Enfermedad sistémica: manifestaciones a nivel de la piel, articulares, pulmonares, debilidad muscular | Desarrollo de EPID rápidamente progresiva |
| Comportamiento paraneoplásico: asociación con cáncer. | En EPID el patrón predominante es el de neumonía organizada (predominio de consolidaciones y vidrio deslustrado frente a la reticulación) |

Tabla 2: semejanzas y diferencias de la dermatomiositis amiopática con otras dermatomiositis.

La diferencia más relevante es el desarrollo de EPID rápidamente progresiva en los pacientes con dermatomiositis amiopática Anti DMA 5.

2. CLÍNICA

Las siguientes son características clínicas descritas en esta enfermedad:

- Se da predominantemente en **mujeres de edad media**, aunque puede desarrollarse a cualquier edad, incluso en niños. También en hombres.

Las imágenes que presentamos corresponden a pacientes en edades de 40, 60 y 80 años en el momento del diagnóstico.

- **Lesiones cutáneas (Fig. 1)**. Suelen ser el síntoma inicial, jugando un papel clave. Puede ser la mejor pista para el clínico a la hora de diagnosticar esta entidad.

Es importante reconocer las manifestaciones cutáneas porque preceden al desarrollo de la EPID. Suelen confundirse con dermatitis atópica o urticaria. No se recomienda la biopsia de las mismas (suele ser inespecífica).

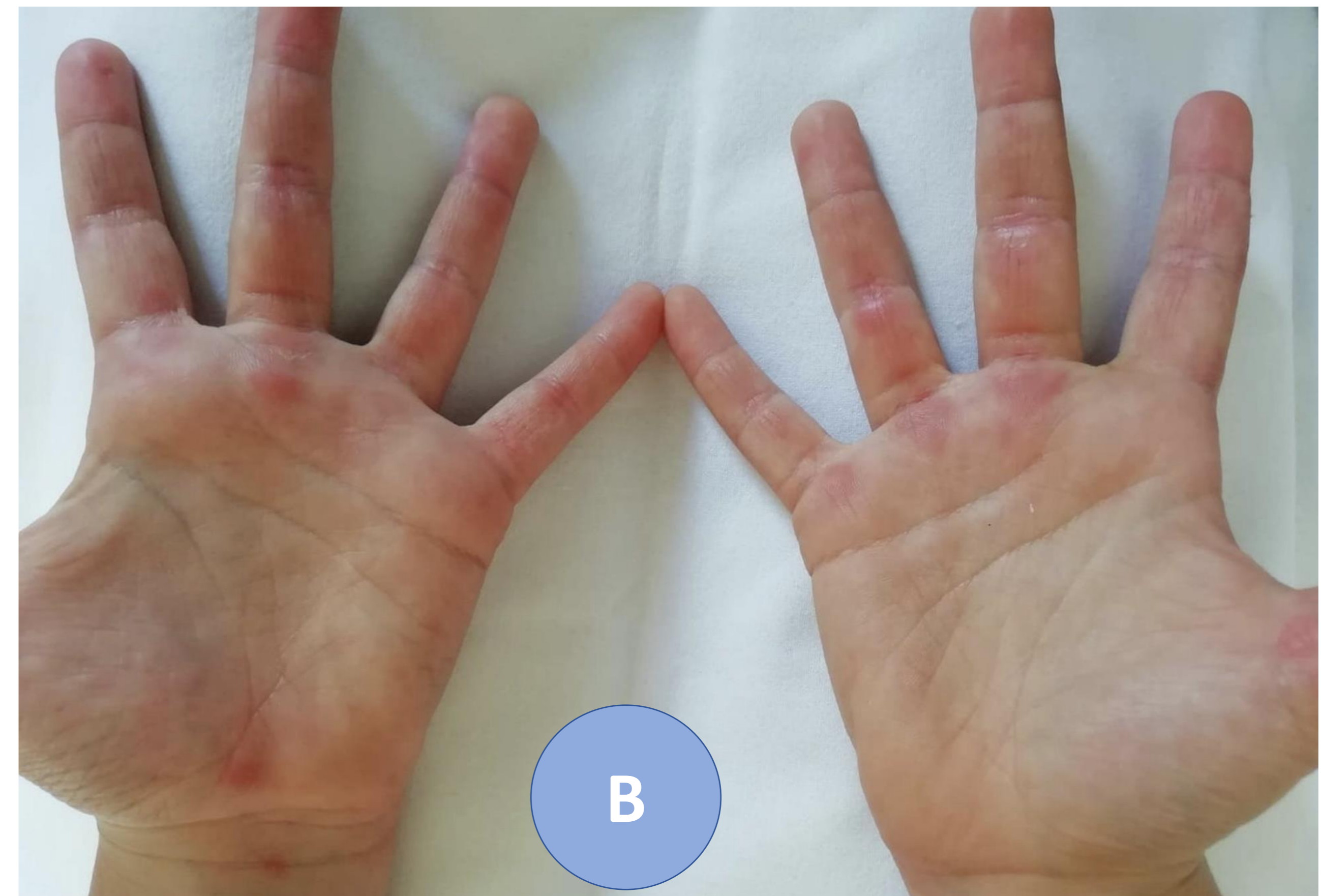


Fig. 1.

A. Signo de Gottron: Eritema y descamación de los nudillos

B. Signo de Gottron invertido

Presente en metacarpianos e interfalángicas proximales

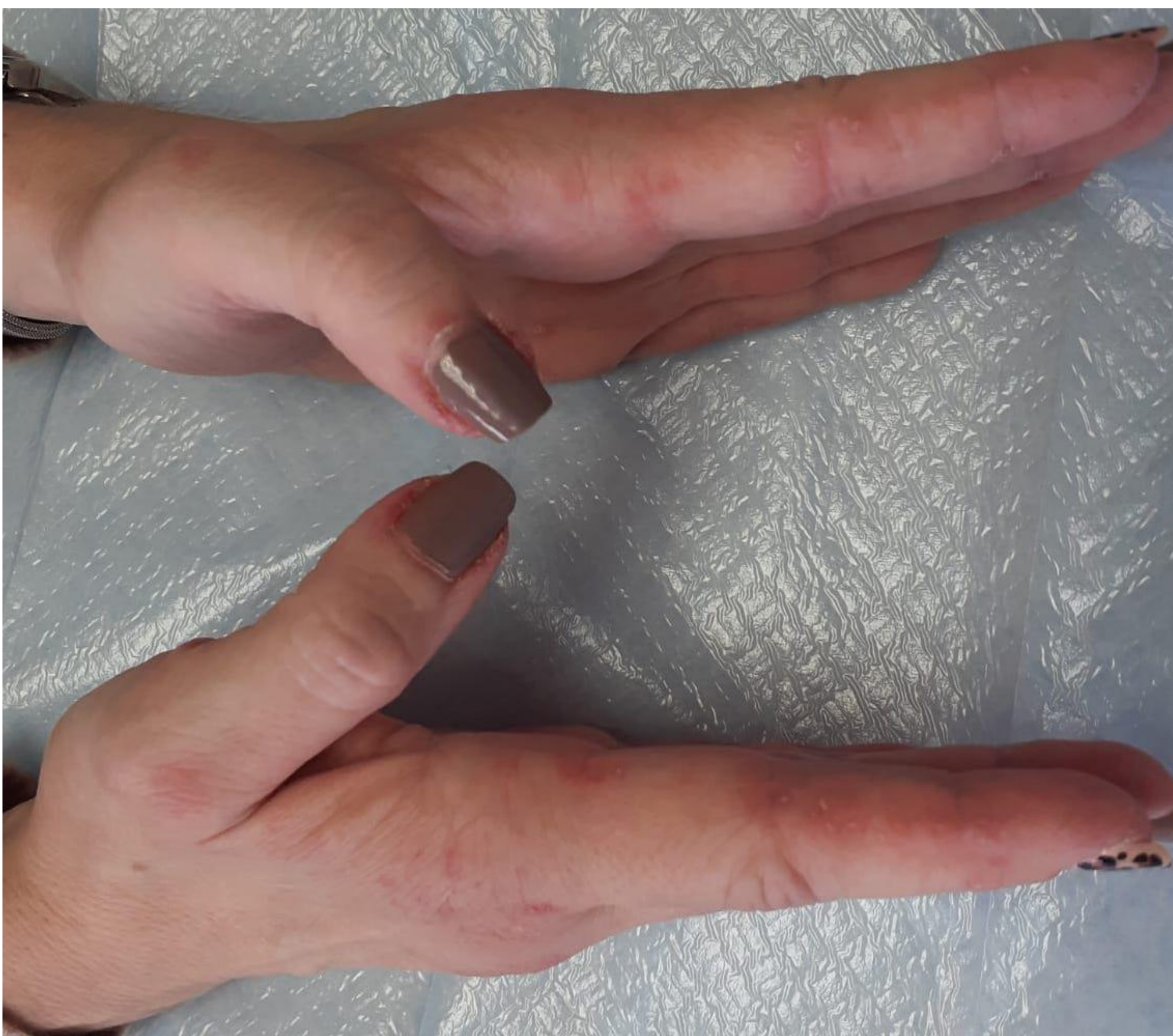


Fig. 2.

Manos de mecánico: Lesiones hiperqueratósicas en cara lateral y palmar de los dedos

- OTRAS LESIONES CUTÁNEAS:
- Exantema palpebral heliotropo
- Eritema y descamación en zona del escote

- **Debilidad muscular:** en cintura pélvica y escapular. Puede asociarse a astenia y adinamia.
- **Fiebre:** cuando se presenta en conjunto con síntomas respiratorios iniciales puede malinterpretarse como una enfermedad infecciosa. Hay artículos que señalan la similitud tanto clínica como en hallazgos por imagen con el Covid-19. (**Fig. 3**)
- **Disnea:** no suele ser el síntoma predominante por el que consultan los pacientes, a pesar de que las pruebas funcionales estén muy alteradas. Hasta un 20% de pacientes asintomáticos tienen hallazgos en TCAR relacionados con EPID. (**Fig. 3**)

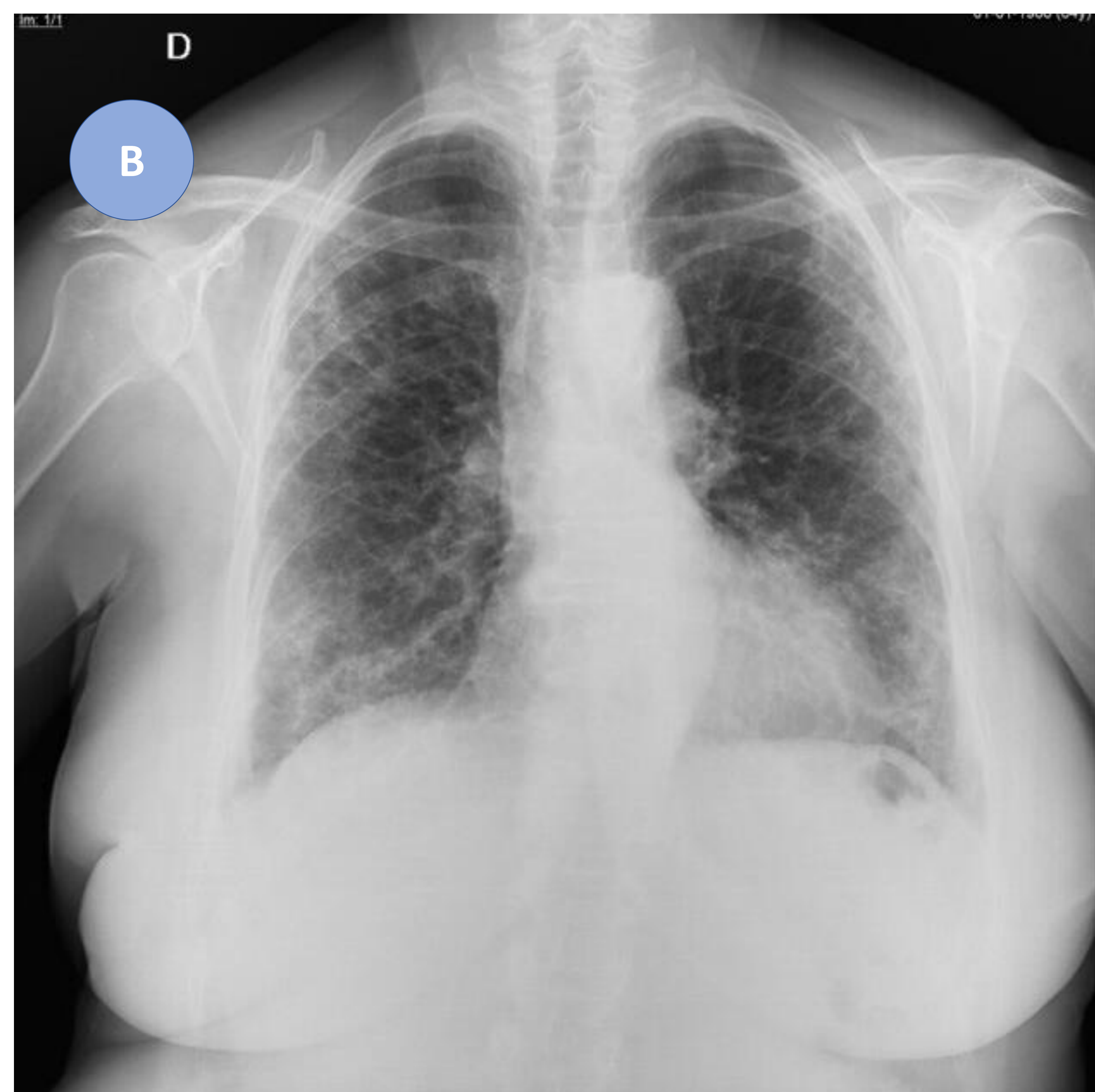
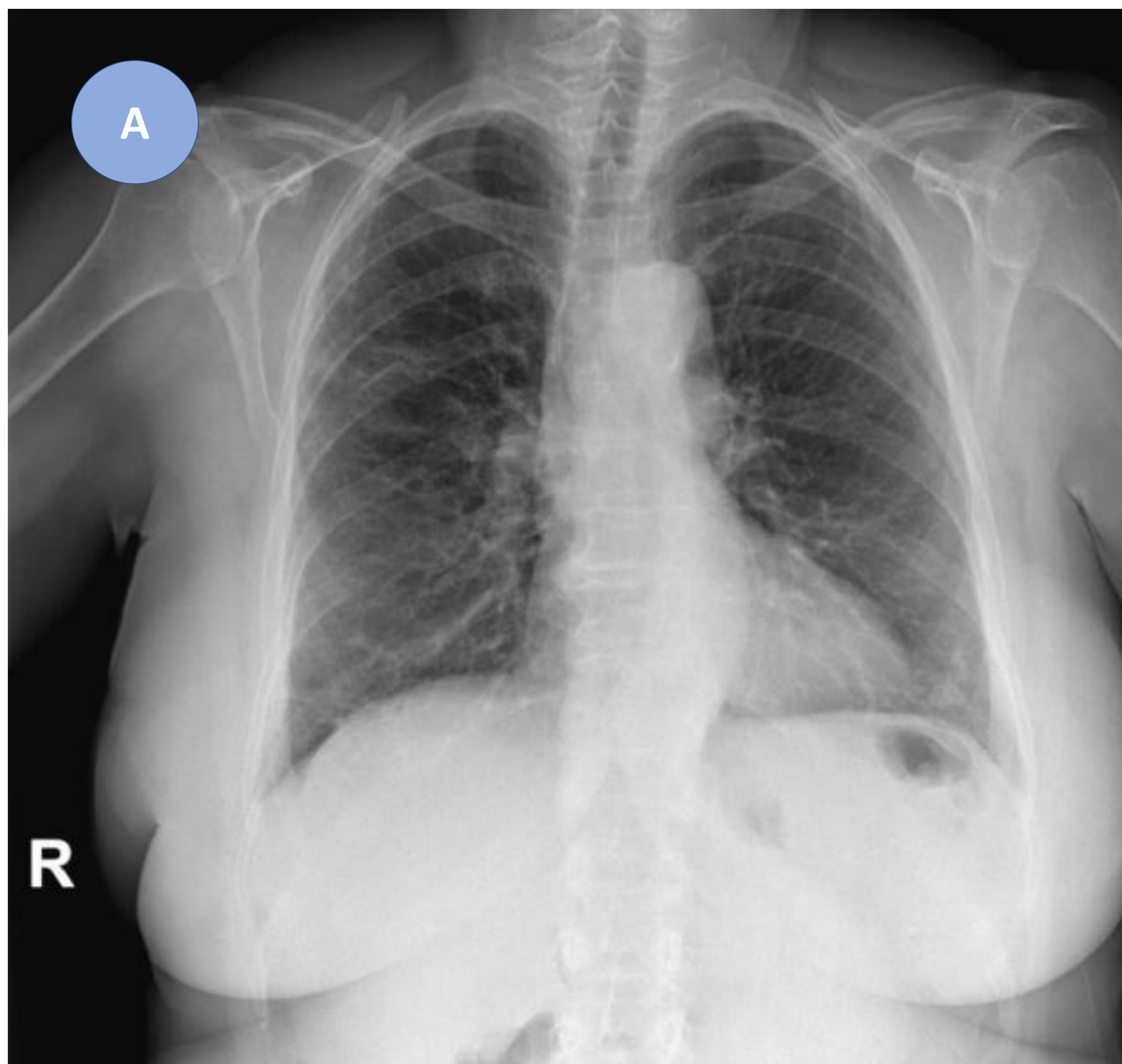


Fig.3: Paciente que acude a urgencias. Las radiografías A y B están tomadas con un mes de diferencia.

A: Primera consulta refiere fiebre, astenia, adinamia. No manifiesta disnea.

Rx: Se aprecian opacidades por ocupación del espacio aéreo con distribución predominantemente periférica y en bases pulmonares. (Hallazgos similares a Covid 19)

B: Rx realizada un mes después. Marcado aumento de las opacidades y del patrón reticular. Se interpretó como EPID rápidamente progresiva.

3. EPID EN DERMATOMIOSITIS AMIOPÁTICA

- Se ha descrito el desarrollo de EPID en hasta un 90% de los pacientes con esta enfermedad.
- Sin embargo, estos pacientes no suelen consultar inicialmente por disnea, aunque presenten signos como crepitantes en la auscultación o hallazgos radiológicos de EPID.
- De los pacientes que presentan hallazgos de EPID, hasta un 60-80% tienen un curso rápidamente progresivo con un importante deterioro clínico, por imagen y por pruebas de función pulmonar en los primeros 3 meses tras el diagnóstico. (**Fig. 3**).

4. PATRONES DESCRITOS EN TCAR

A. Patrón de Neumonía organizada:

- Es el patrón predominantemente descrito (**Fig. 4**).
- Este patrón es inespecífico: puede deberse a causas infecciosas, autoinmunes, fármacos como los quimioterápicos o la radioterapia.
- Encontrar el patrón de neumonía organizada junto con los hallazgos de lesiones cutáneas características y el desarrollo de EPID rápidamente progresiva son pistas que ayudan a establecer el diagnóstico.

HALLAZGOS PATRÓN DE NEUMONÍA ORGANIZADA

- Consolidaciones u opacidades en vidrio deslustrado múltiples con broncograma no segmentarias.
- La distribución de los hallazgos: periferia y en bases pulmonares.
- Puede asociar bronquiectasias por tracción
- Predomina consolidación y opacidades en vidrio deslustrado a la reticulación
- **Opacidades perilobulillares**

Tabla 3: Hallazgos radiológicos típicos de la neumonía Organizada.

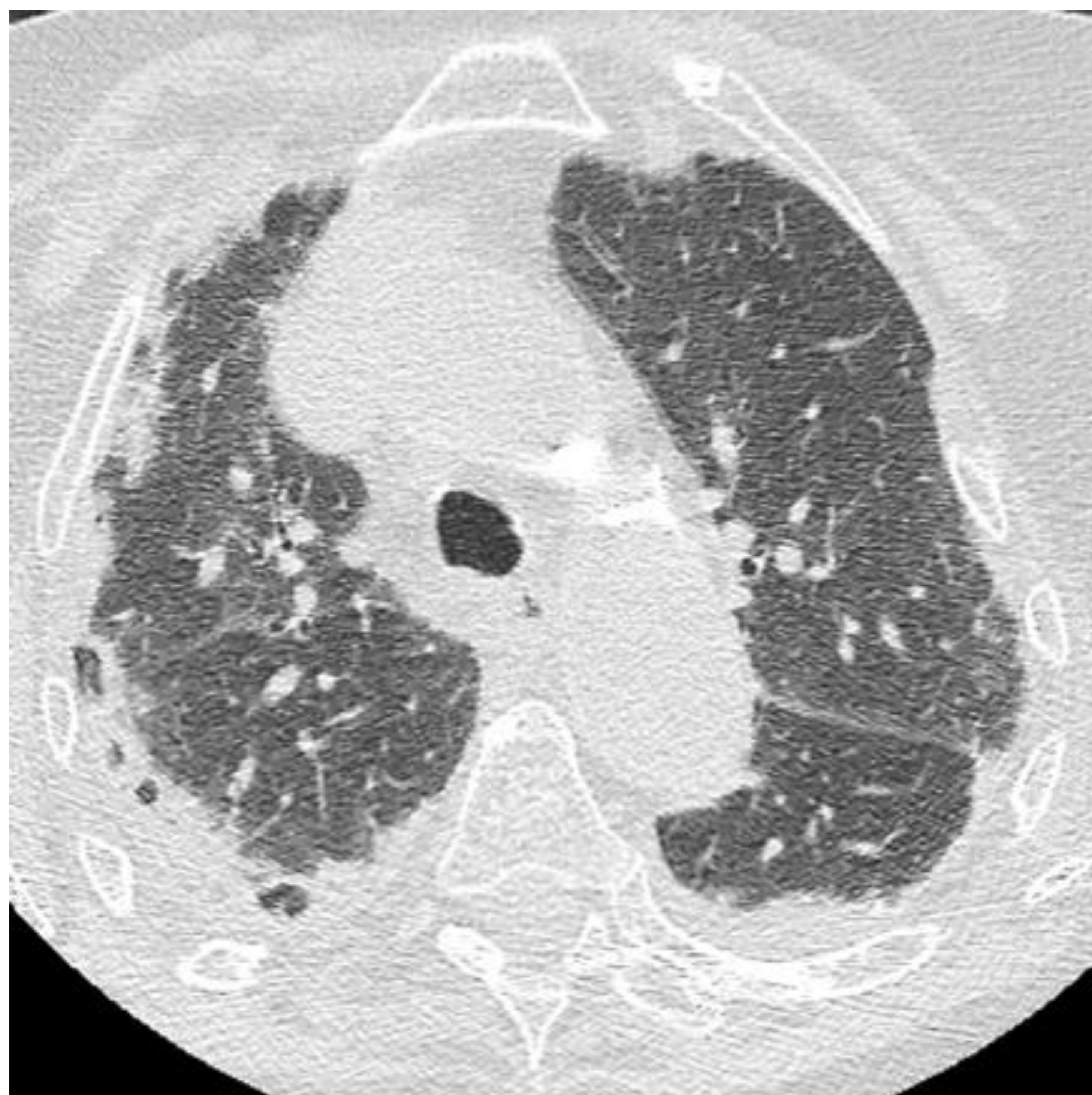


Fig.4. Paciente con diagnóstico de dermatomiositis amiotópica
AntiDMA 5 positivo.

Se observan imágenes de TCAR que muestran consolidaciones subpleurales bilaterales múltiples con distribución periférica y predominio basal (patrón de neumonía organizada).

OPACIDADES PERILOBULILLARES

- Dentro del patrón de neumonía organizada algunos autores señalan la importancia de las opacidades con distribución perilobulillar en esta entidad.
- Como lo definen las guías Fleishner: son opacidades con distribución a lo largo de las estructuras que bordean los lobulillos pulmonares secundarios.

Las tres pacientes presentaron opacidades perilobulillares en imágenes del TCAR (**Fig. 5,6,7**).

- Estos autores han encontrado correlación de la evolución de estas opacidades perilobulillares a consolidaciones y la pérdida de volumen con el desarrollo de EPID rápidamente progresiva (**Fig. 8 y 10**).

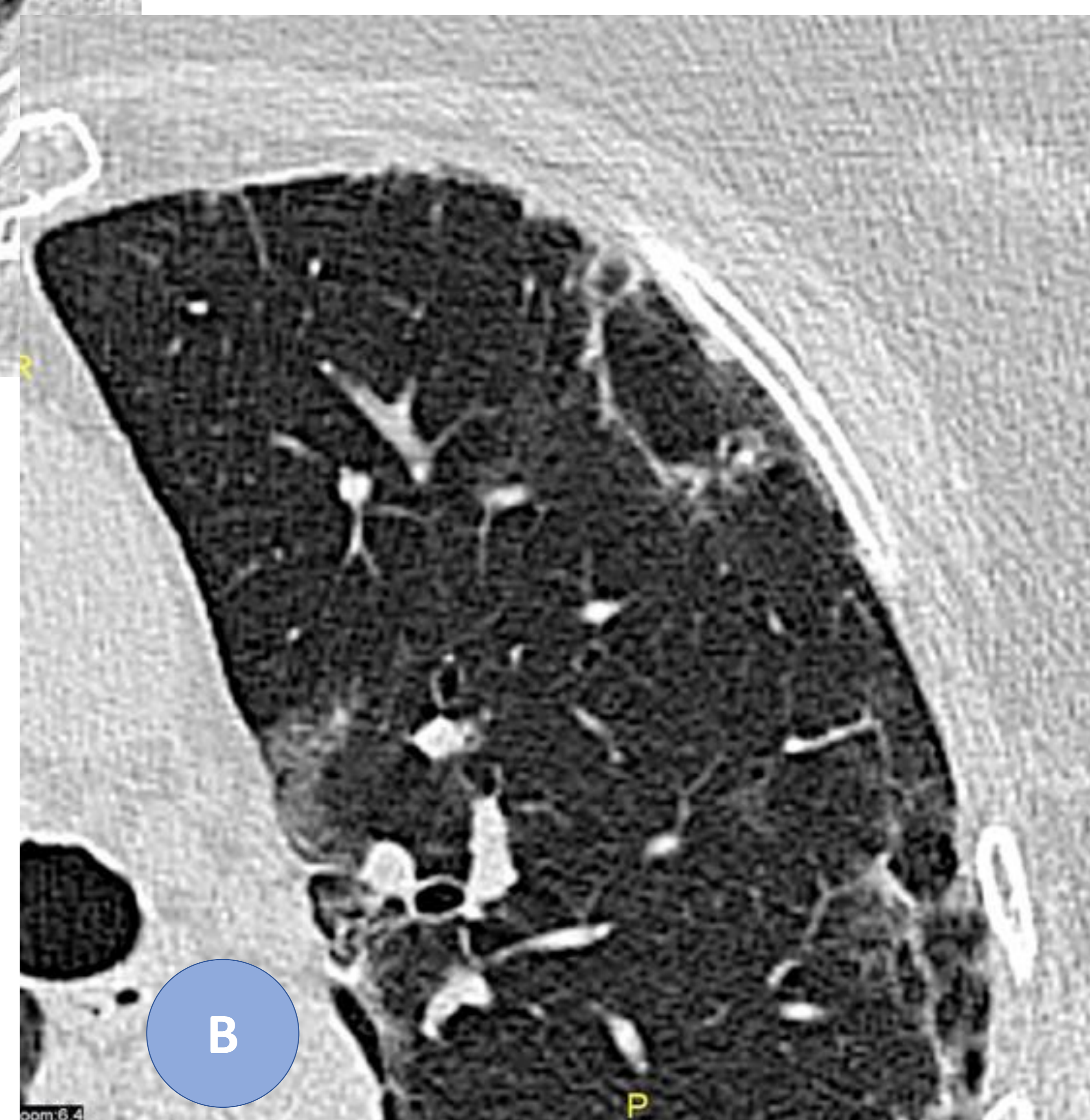
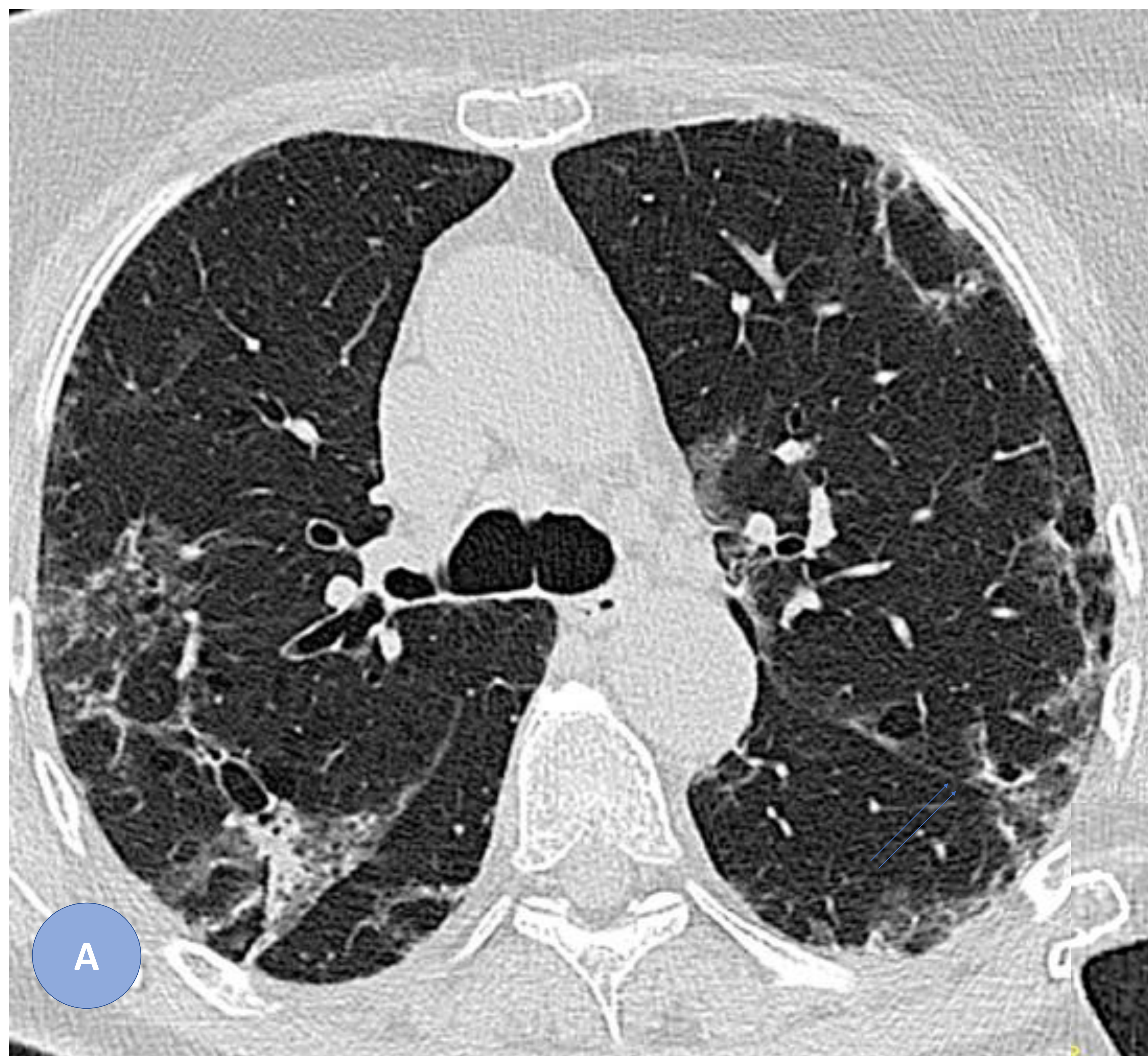


Fig. 5 Paciente con diagnóstico de dermatomiositis amiopática anti DMA 5

A. Opacidad perilobulillar en segmento anterior de LSI.

A. Imagen aumentada (opacidad perilobulillar).

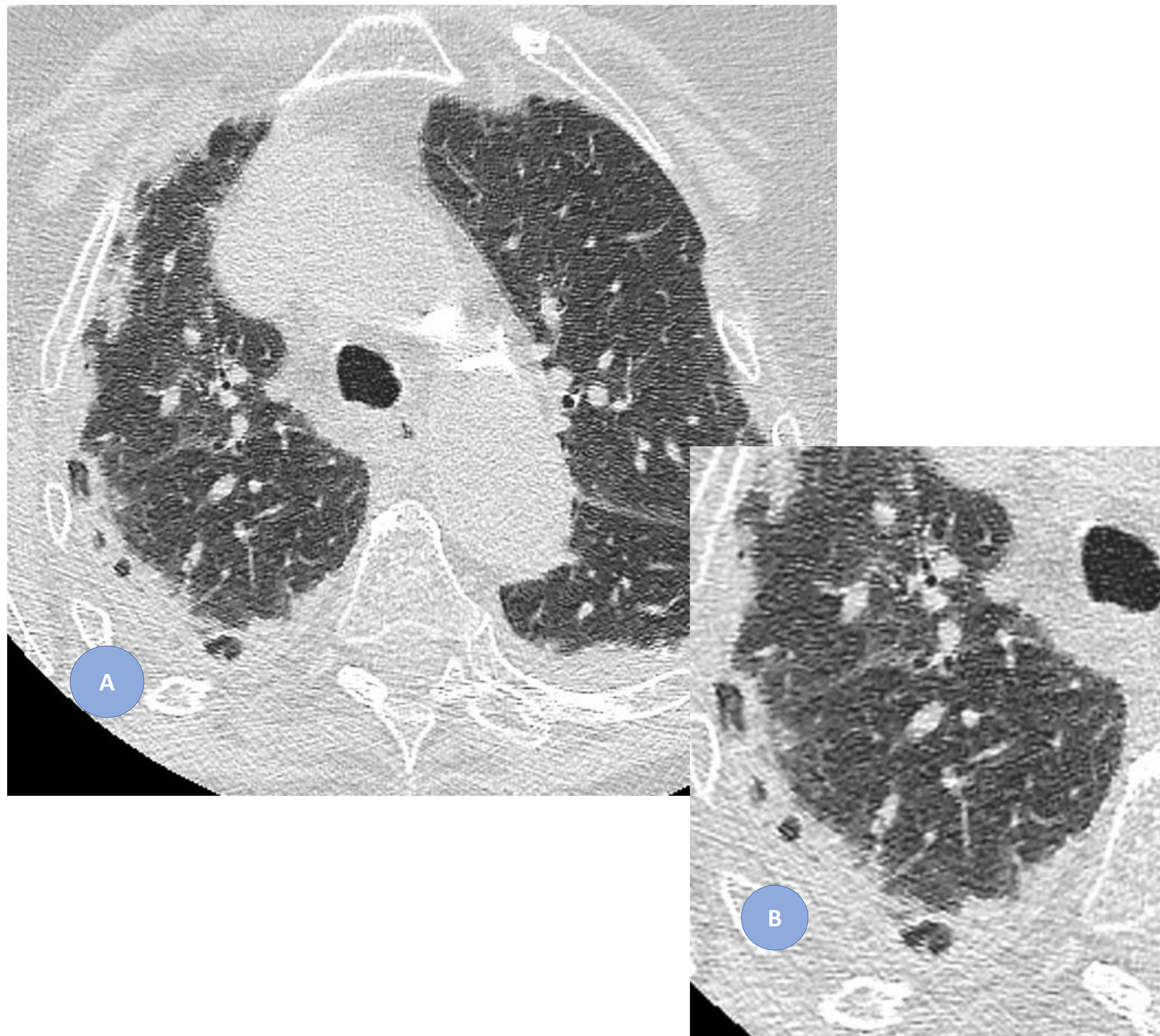


Fig. 6 Paciente con dermatomiositis amiotopática con extenso compromiso pulmonar

A. Opacidad perilobulillar en segmento posterior del LSD y segmento superior del LID.

B. Imagen aumentada.

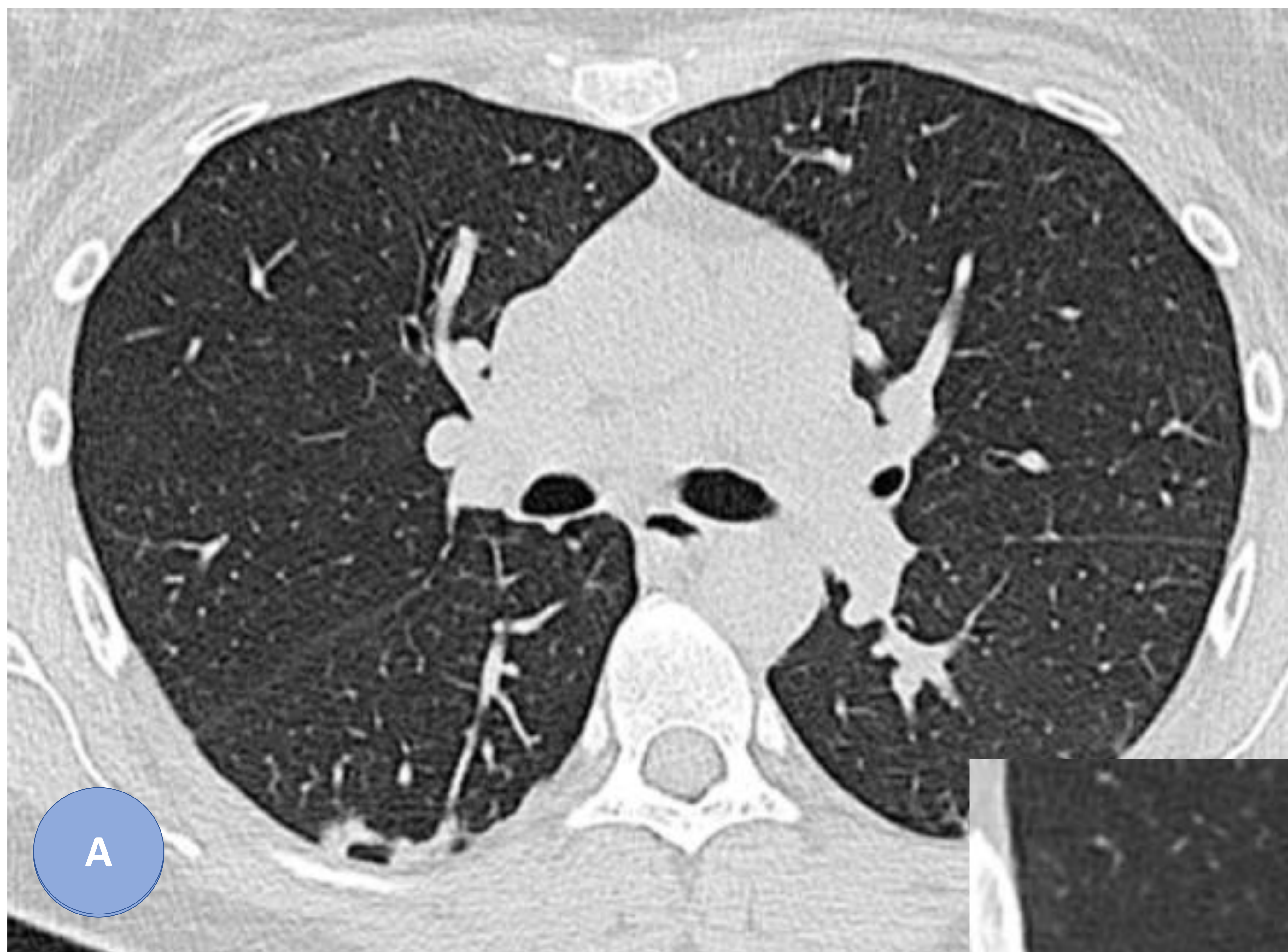


Fig.7. Paciente con dermatomiositis amiopática , escaso compromiso pulmonar.

A. Opacidades peribulbares en segmento superior de LII.
B. Imagen aumentada.

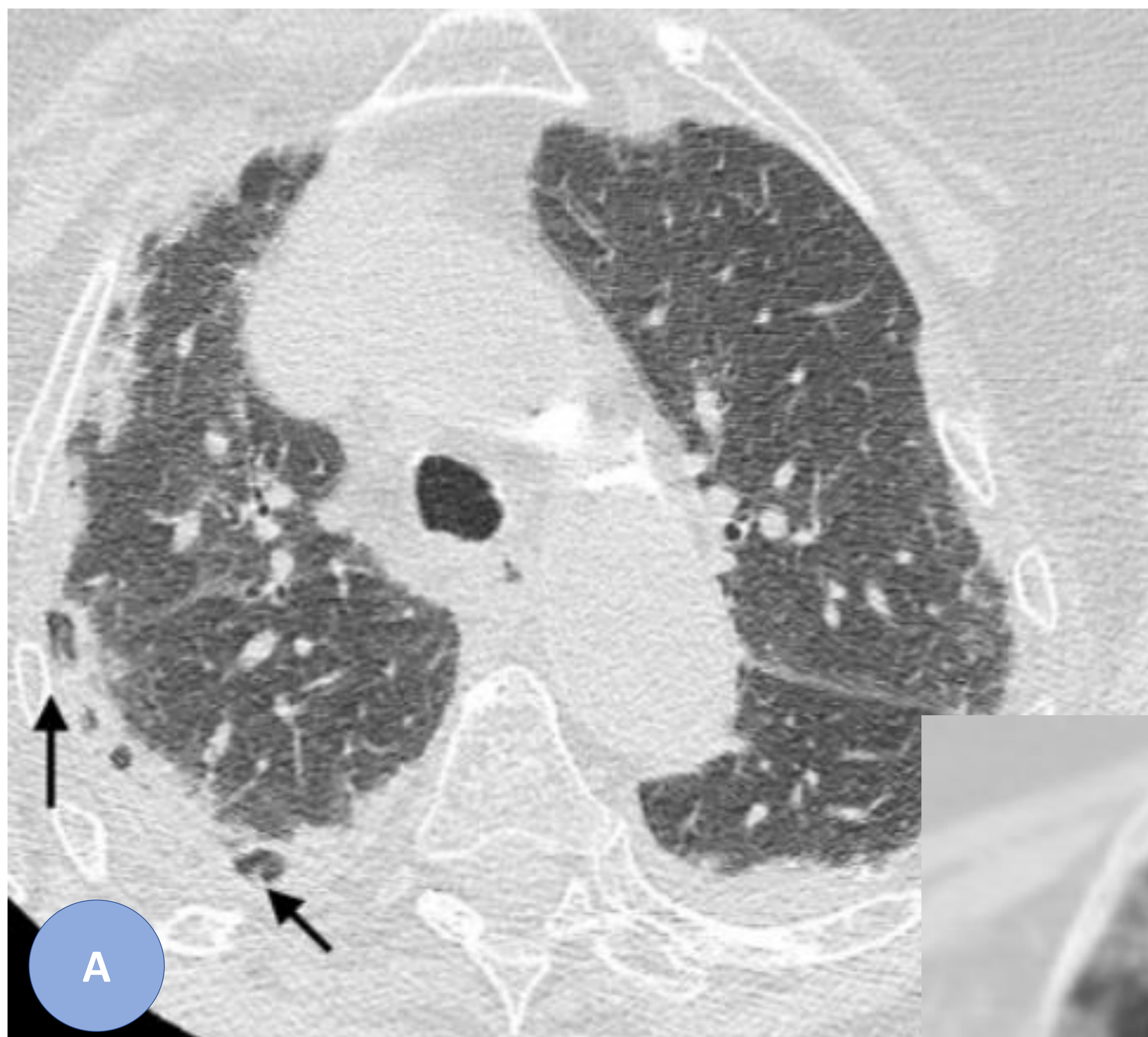


Fig. 8. Paciente con dermatomiositis amiopática.

A. Corte axial de TC justo bajo el cayado aórtico. Se observan opacidades perilobulillares.

B. Corte axial de imágenes de PET TC realizadas un mes después al mismo nivel. Donde estaban las opacidades perilobulillares hay consolidaciones subpleurales y pérdida de volumen (se ha asociado a signo de mal pronóstico).

A. PATRÓN DE NINE :

- Menos frecuente.
- Se ha descrito solo o asociado a patrón de neumonía organizada. **Fig.9**
- Homogeneidad de los hallazgos con distribución de predominio basal. Respeto subpleural
- Vidrio deslustrado y reticulación.
- Bronquiectasias



Fig. 9. Paciente dermatomiositis amiotopica anti DMA 5

- A. Reticulación, bronquiectasias de tracción, distorsión de la arquitectura con respeto subpleural (Patrón NINE).
- B. Areas de vidrio deslustrado de distribución periférica (patrón N.O.).

5. EPID RÁPIDAMENTE PROGRESIVA

- El desarrollo de EPID rápidamente progresiva es un rasgo característico de esta enfermedad. Este curso se ve en el 60-80% de los pacientes que tienen EPID asociada a dermatomiositis amiopática.

En una de nuestras pacientes la sospecha de esta patología fue por imagen al encontrar EPID rápidamente progresiva, con una evolución rápida en un tiempo menor de 3 meses (**Fig.2**).

- La evolución de las opacidades perilobulillares a consolidaciones y la pérdida de volumen asociada son hallazgos en imagen que se correlacionan con EPID rápidamente progresiva y se asocian a mal pronóstico.

Una de las 3 pacientes falleció 2 meses después del diagnóstico.
Otra paciente se encuentra en lista de espera de trasplante pulmonar.

6. ALTA MORTALIDAD

- Esta entidad se asocia a una alta mortalidad, del 40 al 75%.
- Las principales causas de mortalidad son:
 - Desarrollo de EPID rápidamente progresiva, siendo ésta una de las causas más importantes de morbimortalidad en esta enfermedad.
 - Asociación con cáncer, principalmente de ovario, pulmón y mama.
 - Sobreinfecciones, que en estos pacientes son bastante frecuentes ya que deben seguir tratamiento con inmunosupresores.

Una vez diagnosticadas a todas las pacientes se les realizó PET-TC y mamografía. Una de ellas presentó microcalcificaciones sospechosas en la mama con el diagnóstico anatomopatológico de carcinoma intraductal.

La indicación de la mamografía fue la búsqueda activa de neoplasia asociada a esta entidad, ya que se encontraba asintomática, era menor de 50 años y no tenía antecedentes familiares de cáncer de mama (**Fig. 10**)

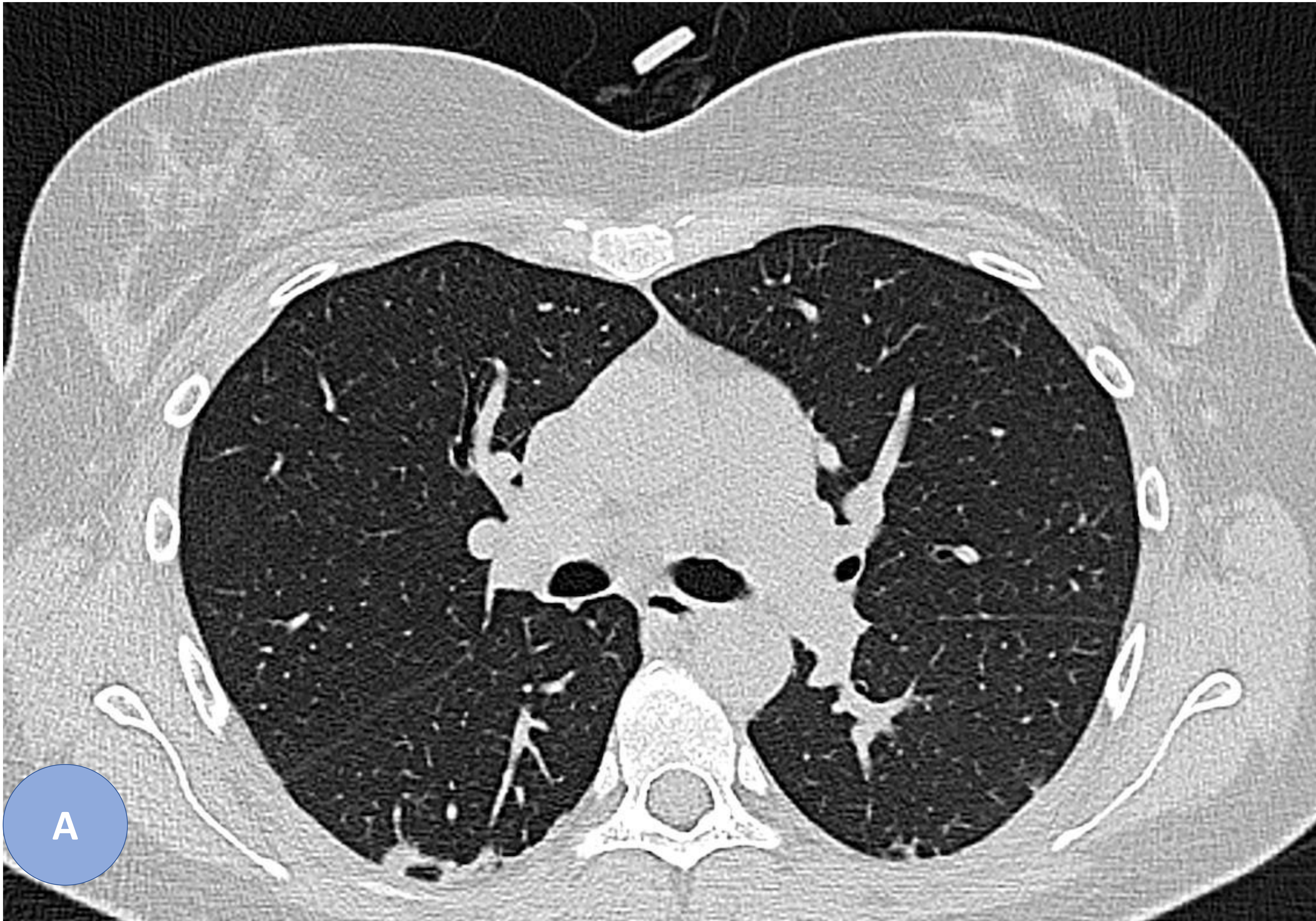
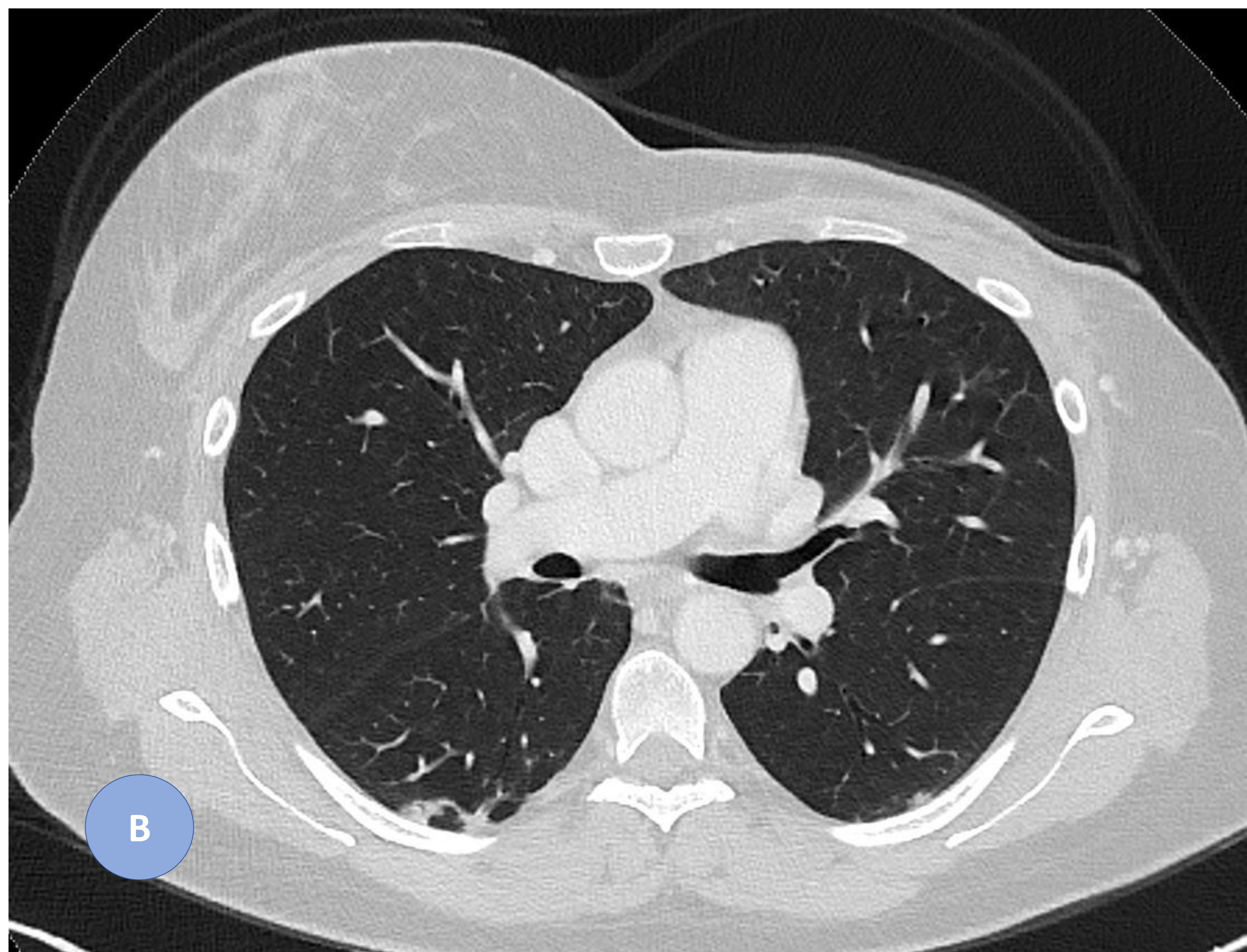


Fig.10: Paciente con dematomiositis amiopática.
A. En el momento del diagnóstico: opacidad perilobulillar en segmento superior de LID.
B. Un año después. Cambios post. Mastectomía izquierda. No hay evolución a consolidación de la opacidad perilobulillar, tampoco pérdida de volumen. Signo de buen pronóstico.



7. HALLAZGOS MENOS FRECUENTES

- Esta enfermedad NO suele presentar:

- Panalización
- Quistes
- Nódulos
- Opacidades difusas en vidrio deslustrado

A pesar de esto, una de las pacientes presentó quistes pulmonares (Fig.11).

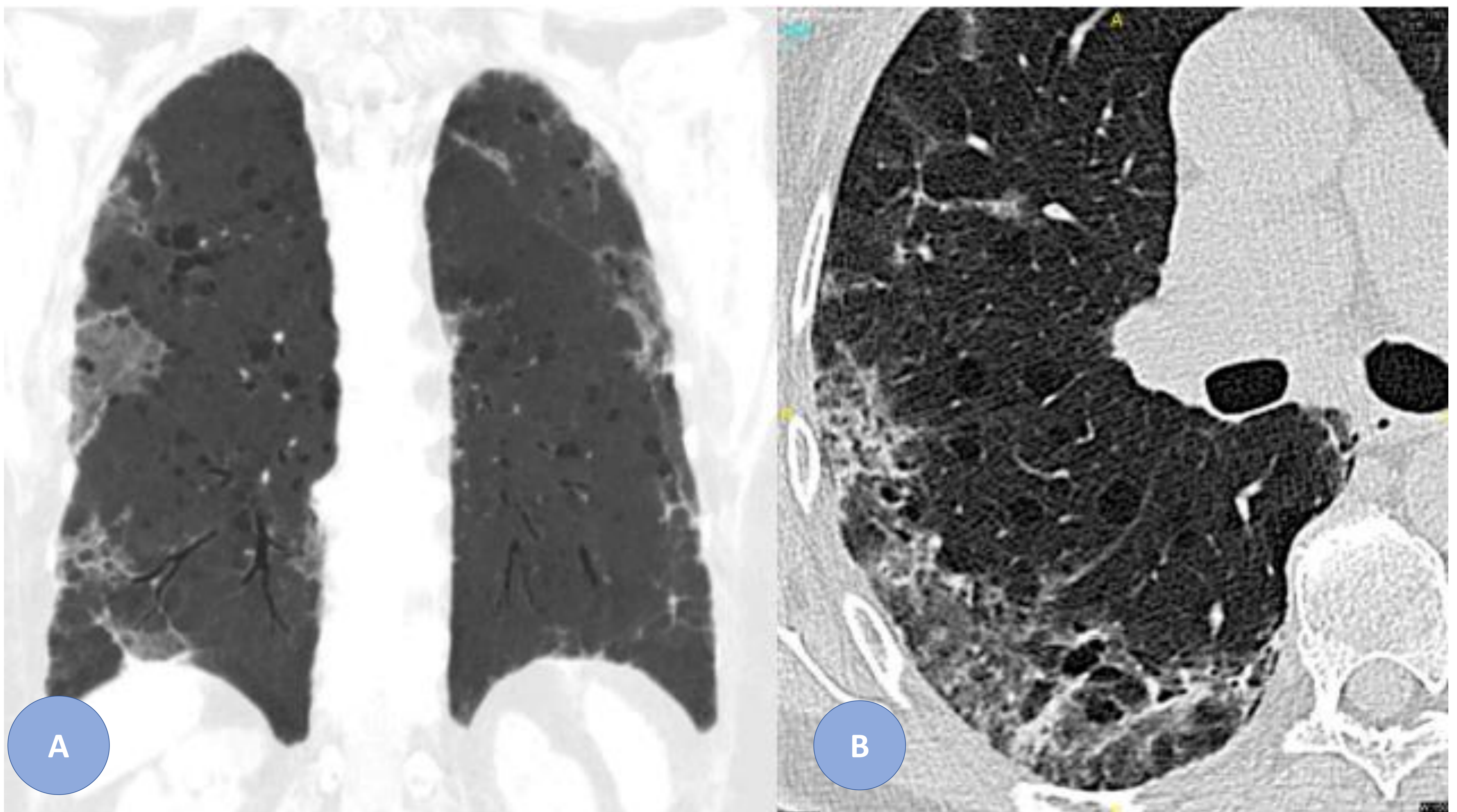


Fig.11: Paciente de 64 años con dermatomiositis amiotopica anti DMA 5

A. Reconstrucción MiniP

B. Corte axial de Tc magnificado

Múltiples lesiones quísticas (pared delgada, borde bien definido y sin arteria centrilobulillar en su interior)

8. TRATAMIENTO

- Inmunosupresores
- Antifibróticos
- Descartar activamente neoplasia oculta.

9. CONCLUSIÓN

- Se deben reconocer clínicamente las lesiones asociadas a dermatomiositis amiopática anti DMA 5.
- Es necesario familiarizarnos con los hallazgos en imagen de esta entidad, debido a que ocasiona alta mortalidad, principalmente por el desarrollo de EPID rápidamente progresiva.
- Un hallazgo constante es la presencia de opacidades perilobulillares. Cuando estas evolucionan a consolidaciones y asocian pérdida de volumen se correlaciona con mal pronóstico.
- En pacientes con dermatomiositis amiopática debemos descartar posibles neoplasias ocultas. (Principalmente mama, pulmón y ovario).

BIBLIOGRAFÍA

1. Tanizawa K, Handa T, Nakashima R, Kubo T, Hosono Y, Watanabe K, et al. HRCT features of interstitial lung disease in dermatomyositis with anti-CADM-140 antibody. *Respir Med* [Internet]. 2011 ;105(9):1380–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21632230/>
2. Selva O'Callaghan A, Trallero Araguás E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatol Clin* [Internet]. 2008;4(5):197–206. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/s1699-258x\(08\)72464-1](http://dx.doi.org/10.1016/s1699-258x(08)72464-1)
3. Gan Y-Z, Zhang L-H, Ma L, Sun F, Li Y-H, An Y, et al. Risk factors of interstitial lung diseases in clinically amyopathic dermatomyositis. *Chin Med J (Engl)* [Internet]. 2020;(6):644–9. Disponible en: https://journals.lww.com/cmj/FullText/2020/03200/Risk_factors_of_interstitial_lung_diseases_in.3.aspx
4. Mehta P, Machado PM, Gupta L. Understanding and managing anti-MDA 5 dermatomyositis, including potential COVID-19 mimicry. *Rheumatol Int* [Internet]. 2021 ;41(6):1021–36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-021-04819-1>
5. Chino H, Sekine A, Baba T, Kitamura H, Iwasawa T, Okudela K, et al. Interstitial lung disease with anti-melanoma differentiation-associated protein 5 antibody: Rapidly progressive perilobular opacity. *Intern Med* [Internet]. 2019 ;58(18):2605–13. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.2328-18>
6. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner society: Glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* [Internet]. 2008;246(3):697–722. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2462070712>