

## Polimiositis y afectación pulmonar intersticial con buena respuesta a glucocorticoides y metotrexato

Nieves Hoyos<sup>a</sup>, Álvaro Casanova<sup>a</sup>, Silvia Sánchez<sup>a</sup>, Claudia Valenzuela<sup>a</sup>, Asunción García<sup>b</sup> y Rosa María Girón<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neumología. Hospital de La Princesa. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de La Princesa. Madrid. España.

La polimiositis es una colagenopatía rara, que puede afectar al pulmón. Entre un 5 y un 30% de los pacientes con polimiositis presenta una enfermedad pulmonar intersticial en el momento del diagnóstico o durante el curso de la enfermedad. El inicio suele ser insidioso en forma de disnea y tos seca. Son varias las entidades histopatológicas que se asocian a polimiositis, de las cuales la más frecuente es la neumonía intersticial no específica. El pronóstico de la enfermedad pulmonar intersticial difusa asociada a polimiositis es mejor que el de la fibrosis pulmonar idiopática, ya que la mayoría de los pacientes responde al tratamiento con glucocorticoides e inmunodepresores.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 60 años con síntomas de disnea y debilidad muscular, a quien se diagnosticó de polimiositis y enfermedad pulmonar intersticial difusa (posible neumonía intersticial no específica por hallazgos radiológicos), y que mostró buena respuesta al tratamiento con prednisona y metotrexato.

**Palabras clave:** Polimiositis. Enfermedad pulmonar intersticial difusa. Neumonía intersticial no específica.

### Introducción

La polimiositis es una enfermedad reumatológica rara, de etiología desconocida, con un rango de prevalencia estimado de 0,5 a 8 casos por 1.000.000. La debilidad muscular proximal constituye la manifestación clínica más frecuente y es el síntoma inicial en el 80% de los pacientes. Los criterios diagnósticos son: debilidad muscular proximal y simétrica, elevación de enzimas musculares (creatincinasa y aldolasa), alteraciones características en el electromiograma y demostración de infiltrados celulares inflamatorios y necrosis en una muestra de tejido muscular<sup>1</sup>. Las complicaciones pulmonares aparecen en más del 46% de los pacientes con polimiositis y se asocian a una supervivencia menor<sup>1</sup>.

Presentamos el caso de una paciente que comenzó, simultáneamente, con síntomas musculares y pulmonares, a quien se diagnosticó de polimiositis y enfermedad pulmonar intersticial, con mejoría tras tratamiento con corticoides y metotrexato.

Correspondencia: Dra. R.M. Girón.  
Servicio de Neumología.  
Hospital Universitario de La Princesa.  
Diego León, 62. 28006 Madrid. España  
Correo electrónico: med002861@nacom.es

Recibido: 26-10-2006; aceptado para su publicación: 14-11-2006.

### Polymyositis and Interstitial Lung Disease With a Favorable Response to Corticosteroids and Methotrexate

Polymyositis is a rare collagen disease that can involve the lungs. Between 5% and 30% of patients with polymyositis present interstitial lung disease at diagnosis or during the course of disease. Onset is usually insidious and involves dyspnea and nonproductive cough. Several histopathological findings are associated with polymyositis and the most common is nonspecific interstitial pneumonia. The prognosis of interstitial lung disease associated with polymyositis is better than that of idiopathic pulmonary fibrosis, since most patients respond to treatment with corticosteroids and immunosuppressants.

We report the case of a 60-year-old woman with dyspnea and muscle weakness who was diagnosed with polymyositis and interstitial lung disease (radiography indicated possible nonspecific interstitial pneumonia). The patient responded well to prednisone and methotrexate.

**Key words:** Polymyositis. Lung diseases, interstitial. Nonspecific interstitial pneumonia.

### Observación clínica

Mujer de 60 años, sin hábitos tóxicos, ama de casa y sin historia de exposición a sustancias nocivas, que presentaba como antecedentes personales: hipertensión arterial, hipercolesterolemia, depresión desde los 25 años en tratamiento con antidepresivos (venlafaxina y loracepam), dermatitis atópica y fibromialgia reumática en tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos. Acudió a consulta de neumología por cuadro de disnea de esfuerzo lentamente progresiva, de 3 años de evolución, acompañada de tos seca y episodios ocasionales de dolor torácico en ambos costados, sin hemoptisis ni fiebre. Además refería, en los últimos meses, mialgias sobre todo en músculos proximales, con dificultad para levantarse de una silla sin apoyar los brazos y para peinarse o ducharse. Asimismo presentaba artralgias en las rodillas y las manos, y enrojecimiento de los dedos con el frío, aunque sin claro fenómeno de Raynaud. En cuanto a la exploración física, destacaban crepitantes teleinspiratorios tipo velcro a la auscultación pulmonar; la auscultación cardíaca fue normal. Llamaba la atención una notable debilidad al nivel de las cinturas escapular y pélvica, con dificultad para elevar los brazos por encima de la cabeza y levantarse de una silla sin apoyar los brazos.

La radiografía de tórax convencional mostró un patrón intersticial bilateral de predominio en ambas bases pulmonares, y los datos de la gasometría arterial basal fueron los siguientes: presión arterial de oxígeno, 59 mmHg; presión arterial de anhídrido carbónico, 42,8 mmHg; saturación de oxígeno del



Fig. 1. Corte de tomografía computarizada que muestra un patrón intersticial bilateral, con engrosamiento de septos, áreas de vidrio deslustrado, reticulación y bronquiectasias por tracción de predominio en los lóbulos inferiores.

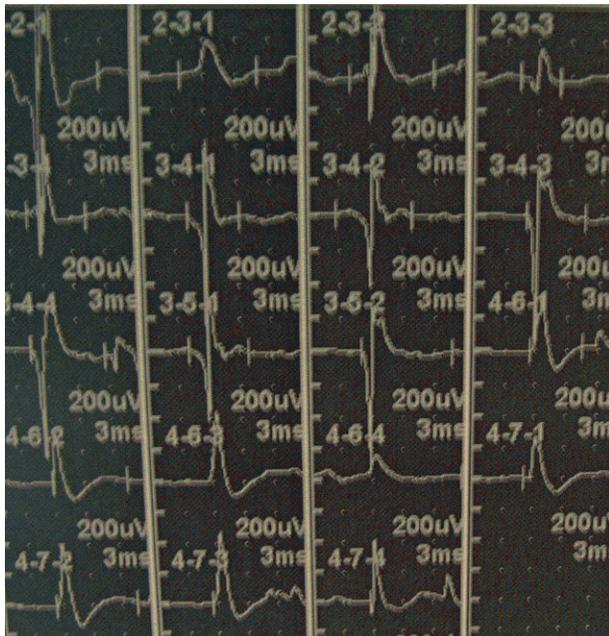


Fig. 2. Electromiograma del músculo cuádriceps que muestra un patrón miopático con ondas de baja amplitud.

90%, y gradiente alveoloarterial de oxígeno de 31,9 mmHg. Con el diagnóstico de sospecha de enfermedad pulmonar intersticial, asociada a una posible enfermedad del tejido conectivo, se decidió su ingreso para completar estudio.

En la analítica destacaban los siguientes datos: transaminasa glutámico oxalacética de 111 U/l; transaminasa glutámico pirúvica de 81 U/l; lactatodeshidrogenasa de 886 U/l; creatinina de 3.976 U/l, y creatinina-MB de 142 U/l; el resto de parámetros bioquímicos, el hemograma y la coagulación fueron normales. El estudio inmunológico mostró anticuerpos antinucleares positivos a título bajo (1/80), así como anticuerpos anti-Jo1 y antimúsculo liso positivos. El resto de anticuerpos –anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B, anti-Sm, anti-RNP, anticuerpos anticitoplásmicos antineutrófilos circulantes (con patrón citoplásmico y perinuclear)– y el factor reumatoide fueron negativos, y el proteinograma, normal.

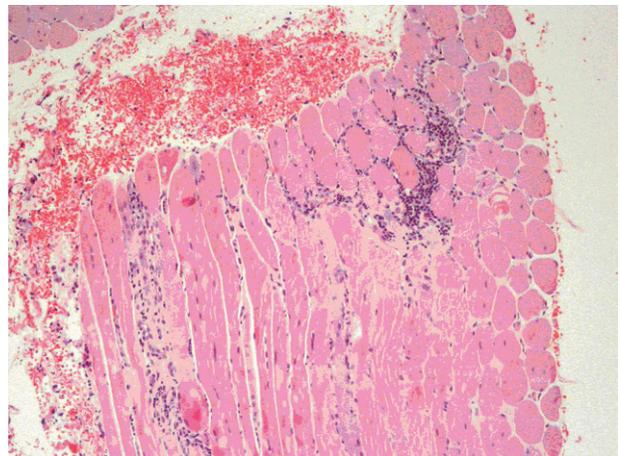


Fig. 3. Biopsia del músculo deltoideo donde se observan infiltrado inflamatorio linfocitario y necrosis de fibras musculares estriadas.

La tomografía axial computarizada de alta resolución (TA-CAR) de tórax mostró un patrón intersticial bilateral, con engrosamiento de septos, áreas de vidrio deslustrado, reticulación y bronquiectasias por tracción de predominio en los lóbulos inferiores, sin claras áreas de panalización (fig. 1). Las pruebas funcionales respiratorias eran las siguientes: capacidad vital forzada (FVC), 2.400 ml (84,2%); volumen espiratorio forzado en el primer segundo, 1.970 ml (81,7%); capacidad pulmonar total, 4.080 ml (80%); capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO), 4,65 ml/min/mmHg (59,5%), y relación DLCO/volumen alveolar, 1,33 (87%). Se realizó una fibrobroncoscopia, sin que se apreciase lesión endobronquial. El cultivo y la citología del broncoaspirado y del lavado broncoalveolar (LBA) fueron negativos. El recuento celular del LBA sobre 400 células fue de 244 macrófagos (61%), 52 linfocitos (13%), 44 neutrófilos (11%) y 60 eosinófilos (15%). La biopsia transbronquial evidenció un fragmento de parénquima pulmonar con fibrosis e infiltrado inflamatorio intersticial, además de desestructuración del parénquima alveolar.

El electromiograma al nivel de los músculos cuádriceps y deltoideos puso en evidencia un patrón miopático (fig. 2). Finalmente se llevó a cabo una biopsia del músculo deltoideo, de donde se obtuvo tejido muscular que presentaba marcado infiltrado inflamatorio e intersticial de predominio linfocitario y necrosis, alteraciones indicativas del diagnóstico de polimiositis (fig. 3).

Con el diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), posible neumonía intersticial no específica (NINE) por los hallazgos radiológicos, asociada a polimiositis, se decidió iniciar tratamiento con metotrexato (25 mg semanales) y prednisona (60 mg al día). La paciente evolucionó favorablemente, con mejoría clínica, analítica y funcional respiratoria. A los 2 meses del inicio del tratamiento la creatinina era de 97 U/l; la transaminasa glutámico oxalacética, de 19 U/l, y la transaminasa glutámico pirúvica, de 40 U/l; el estudio funcional respiratorio mostraba una mejoría de un 8% de la FVC y de un 12% de la DLCO.

## Discusión

Las enfermedades del tejido conectivo representan un grupo heterogéneo de trastornos inflamatorios que están mediados inmunológicamente y que pueden afectar a múltiples órganos, entre ellos el pulmón. Dentro de es-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4204588>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4204588>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)