

## IMÁGENES EN PEDIATRÍA

## Dermatomiositis clínicamente amiopática con afectación pulmonar, enfermedad excepcional

### Clinically amyopathic dermatomyositis with pulmonary involvement, exceptional pathology

María Navío Anaya<sup>a,\*</sup>, Alicia Monrabal Bernabéu<sup>b</sup>, Sara Pons Morales<sup>a</sup> y Silvia Castillo Corullón<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

<sup>b</sup> Centro de Salud Fuente de San Luis, Valencia, España

<sup>c</sup> Unidad de Pediatría, Neumología Infantil y Fibrosis Quística, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

Disponible en Internet el 19 de enero de 2021



La afectación pulmonar intersticial en pacientes con dermatomiositis en edad pediátrica es excepcional, siendo más frecuente en la forma amiopática. Su desarrollo tiene un importante impacto en cuestiones de supervivencia y morbilidad<sup>1,2</sup>. La presencia del anticuerpo anti-MDA5 en estudios publicados hasta la fecha, se relaciona con el desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial de rápida progresión (EPRP)<sup>1,3</sup>.

Se expone el caso de un varón de 12 años con *rash* en heliotropo (fig. 1) y pápulas de Gottron (fig. 2), sin debilidad muscular. En exploraciones complementarias destaca: ferritina: 756 ng/ml, CK: 14 UI/l, AST: 185 UI/L, ALT: 262 UI/L, LDH: 362 UI/l, EMG y RMN muscular normal. En espirometría patrón restrictivo leve. Con diagnóstico de dermatomiositis amiopática, se inicia corticoterapia oral (2 mg/kg/día).

Al mes de evolución, presenta primoinfección para VEB con seroconversión que pone de manifiesto rápido empeoramiento clínico (fatigabilidad precoz al ejercicio) y funcional (patrón restrictivo moderado). Se solicita anticuer-



Figura 1 Pápulas de Gottron.

pos anti-MDA5 con resultado positivo y se asocia azatioprina 1 mg/kg/día por su menor toxicidad. La TAC pulmonar muestra imágenes compatibles con neumonía organizada (fig. 3). A los 4 meses de tratamiento, se consigue adecuado control

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mnavioanaya@gmail.com](mailto:mnavioanaya@gmail.com) (M. Navío Anaya).

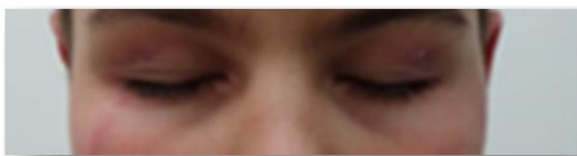


Figura 2 Rash heliotropo.

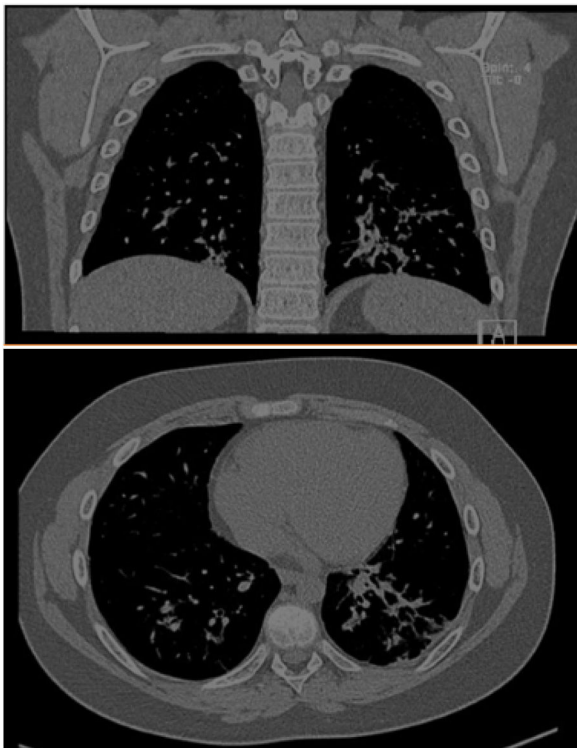


Figura 3 TAC pulmonar corte coronal y axial donde se visualizan signos radiológicos de neumonía organizada.

de la enfermedad con estudios radiológicos estables, mejoría clínica y funcional (patrón restrictivo leve sin disnea con el ejercicio).

La presencia de clínica respiratoria en casos de dermatomiositis obliga a solicitar anticuerpos anti-MDA5 por las implicaciones pronósticas. La particularidad de nuestro caso reside en que a pesar de las determinaciones positivas para anticuerpos anti-MDA5, la evolución ha sido favorable. No obstante, el seguimiento estrecho de estos pacientes es importante para detectar precozmente cambios clínicos que requieran la instauración de terapias más intensivas.

## Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

## Bibliografía

1. Chen Z, Cao M, Plana M, Jun L, Cai H, Kuwana M. Utility of Anti-Melanoma Differentiation-Associated Gene 5 Antibody Measurement in Identifying Patients With Dermatomyositis and a High Risk for Developing Rapidly Progressive Interstitial Lung Disease: A Review of the Literature and a Meta-Analysis. *ACR Open Rheumatol.* 2013;65:1316–24.
2. Bailey E, Fiorentino D. Amyopathic Dermatomyositis: Definitions, Diagnosis, and Management. *Curr Rheumatol Rep.* 2014;16:465.
3. Javadi Parvaneh V, Yasaei M, Nilipour Y. Juvenile Clinically Amyopathic Dermatomyositis: A Case Report and Review of Literature. *Iran J Child Neurol.* 2019;13:113–20.