

Estudio de caso

Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa rápidamente progresiva (EPID-rp) asociado a Dermatomiositis MDA5 y Ro52 positivos. Reporte de un caso

Beatriz Vega H¹, Paulina Rebolledo J¹, Lorena Soto H²,
Leonidas Llanos S², Diana Contreras², Fernando Tirapegui³, Rodrigo Díaz³.

1. Residente, Medicina Interna. Universidad de Concepción Los Ángeles, Chile,
2. Reumatología. Centro Asistencial Dr. Víctor Ríos Ruíz, Los Ángeles, Chile,
3. Broncopulmonar. Centro Asistencial Dr. Víctor Ríos Ruíz, Los Ángeles, Chile.

*Correspondencia: beatriz.vega.h@gmail.com

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) puede ser parte de una enfermedad autoinmune. Existen varios marcadores serológicos para su estudio, siendo el curso clínico de su combinación debatido. **Objetivos:** Describir caso de presentación de EPID-rp asociado a dermatomiositis (DM). **Materiales y Métodos:** Caso clínico, revisión bibliográfica. **Resultados:** Hombre de 44 años, sano, no fumador, inicia 2 meses de tos seca, disnea progresiva y baja de peso. Un mes con poliartralgias y leve disminución de fuerzas. TC tórax mostró EPID, con leve predominio bibasal y áreas en vidrio deslustrado. Se hospitaliza, requiriendo oxígeno (O₂) 2 L/min. Presenta alopecia, eritema en "V", signo de Gottron ulcerado en nudillos y codos, manos de mecánico. Auscultación pulmonar: crépitos bibasales. Se suma artritis de muñecas, fuerza M4 en extremidades inferiores (EEII). Exámenes (Exs): Leucocitos 6010/mm³ (RAL 403/mm³), VHS 32 mm/h, PCR 14 mg/L, LDH 457 U/L, GOT 262 UI/L, GPT 191 UI/L, Ferritina 2738 ng/mL, CK total 260 UI/L, panel de miositis MDA5 (+) Ro-52 (+) y EJ (dudoso), VIH (-). Otros autoanticuerpos negativos. Espirometría: patrón restrictivo severo (CVF 34%). Fibrobroncoscopía: hiperemia de la mucosa, microbiología negativa. Endoscopia digestiva alta: candidiasis esofágica. Electromiografía: compromiso miopático difuso de músculos de EEII, superiores y faciales. Inició Prednisona 60 mg/día y Fluconazol, luego Ciclofosfamida (CF) 900 mg ev. Egresó sin O₂ adicional, mejoría del compromiso de piel y muscular. Reingresa a los 15 días grave, taquipneico, TC Tórax con progresión de infiltrados pulmonares. Exs: lactato 29.5mg/dL, PAFI 289, Ferritina 6450 ng/mL, PCR 3 mg/L, CK total 18 UI/L, LDH 279 U/L. Posterior a cánula nasal alto flujo requiere ventilación mecánica invasiva. Recibe Metilprednisolona (MTP) 3 g, Inmunoglobulina (IGIV) y Tacrolimus 4 mg/día. Tras extubación frusta se realiza traqueostomía (TQT), e inicia plasmaféresis (PEX) y recibe 2º pulso de CF. Se trata sepsis de foco respiratorio y urinario por R. ornithinolytica y K. pneumoniae BLEE. Logra weaning e inicia rehabilitación. Alta posterior a cierre de TQT, con O₂ domiciliario a bajo flujo. **Conclusión:** Reporte de caso con EPID-rp asociado a DM ac-MDA5/anti-Ro 52 (+) tratado con MTP, CF, IGIV, Tacrolimus y PEX. El pronóstico y tratamiento de pacientes con múltiples anticuerpos es incierto, sin embargo, la literatura muestra que la asociación de MDA-5/ Ro52 se asocia a peor pronóstico.