

NEUMOMEDIASTINO ESPONTANEO COMO DEBUT DE DERMATOMIOSITIS

Molinari L, Delgado MA, Baez R, Aguel M
Clínica Roca. General Roca. Río Negro. Argentina

Dermatomiositis (DM) and Polimiositis (PM) son enfermedades inflamatorias poco frecuentes que afectan a los músculos esqueléticos así como a otros órganos entre los que pueden encontrarse la piel y el pulmón. Es frecuente en este grupo de pacientes la presencia de anticuerpos antisintetasa, en especial el anticuerpo anti-Jo-1, lo cual constituye el Síndrome Antisintetasa caracterizado por la presencia de miopatía inflamatoria (DM o PM), neumopatía intersticial, artritis, fiebre, fenómeno de Raynaud y “manos de mecánico”. El neumomediastino (NM) espontáneo ha sido reportado como una rara complicación de algunas enfermedades autoinmunes, la más frecuente de ellas la DM.

Presentamos el caso de un hombre de 50 años, ex TBQ, con lesiones cutáneas eritemato-descamativas en párpados de seis meses de evolución que en mayo de 2012 ingresa a terapia intensiva por dolor tóraxico, con disfonía de reciente comienzo y eritema en heliotropo en ambos párpados superiores y dorso de nariz, lesiones eritematosas ulceradas en dorso de ambas manos. Enfisema subcutáneo cervical bilateral crepitante al tacto. Hemograma, CPK y aldolasa dentro de valores normales. Se realiza Tomografía computada (TC) de cuello que muestra enfisema extenso y difuso con disección de planos musculares y TC tórax donde se observa neumomediastino con extensión hasta cúpulas diafragmáticas y compromiso intersticial pulmonar en ambos lóbulos inferiores compatible con

Neumonía Intersticial No Específica (NSIP). En junio de 2012 se interna en Hospital de Clínicas donde se realiza diagnóstico de Dermatomiositis. Se constata anticuerpo anti-Jo-1 positivo con lo que se interpreta como síndrome antisintetasa. Inicia tratamiento inmunosupresor con meprednisona y azatioprina. Presenta rápida mejoría sintomática de las lesiones cutáneas. Persiste con neumomediastino y enfisema subcutáneo que retrogradan lentamente sin mediar tratamiento específico, desapareciendo en las imágenes seis meses después.

El neumomediastino espontáneo es una rara complicación de la DM. Aunque la DM y la PM son dos veces más frecuentes en mujeres el neumomediastino es más frecuente en hombres. El paciente tipo sería un individuo joven, con enfermedad de reciente comienzo, enfermedad intersticial pulmonar, vasculopatía cutánea (infarto periungueal, lesiones erosivas/ulcerativas en pulpejos de dedos), leve o nula elevación de CPK, y que recibe tratamiento esteroide. Nuestro paciente cumple con la mayoría de estos criterios, con la particularidad de haber presentado el NM como debut de la enfermedad. No existe evidencia sobre el mejor manejo del NM en estos pacientes, como se describe en la mayoría de los casos reportados se observó mejoría del cuadro con el tratamiento inmunosupresor sin requerir hasta la actualidad otro tipo de intervención.

Figura 1: TC helicoidal de tórax agosto 2012: Extenso neumomediastino con enfisema subcutáneo que disecciona planos musculares.

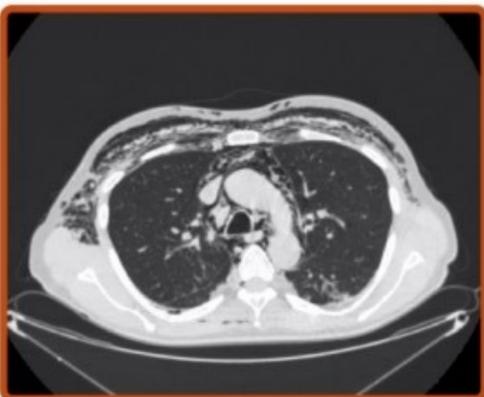


Figura 2: TC helicoidal de tórax diciembre 2013: Resolución total del neumomediastino y enfisema subcutáneo.



Figuras 3 y 4: Mejoría de la EIP con tratamiento inmunosupresor.

