



Imagen Clínica

Neumomediastino espontáneo en la dermatomiositis

Spontaneous Pneumomediastinum in Dermatomyositis

Carmen Civit y José M. Porcel *

Unidad de Medicina Pleural, Hospital Universitario Arnau de Vilanova, IRBLleida, Lleida, España

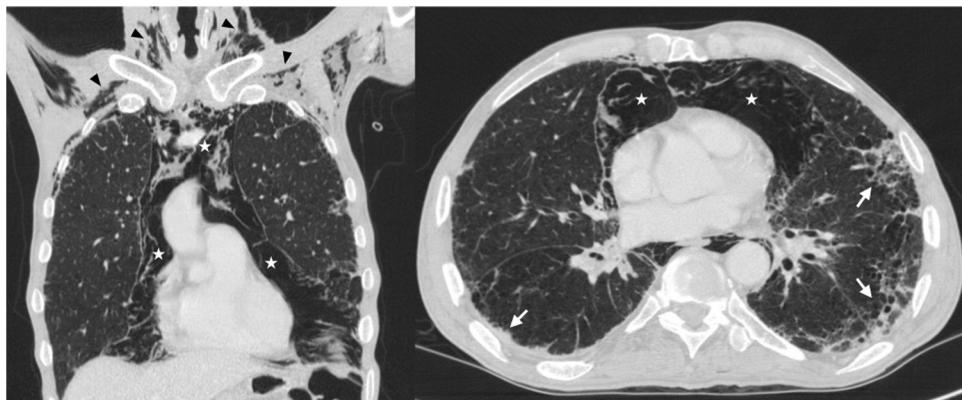


Figura 1. Neumomediastino.

Un varón de 63 años consultó por tos y disnea de una semana de evolución, junto con pérdida significativa de peso en los 8 meses previos. No tenía antecedentes médicos. En la exploración destacaba una crepitación subcutánea en tronco superior y cuello, pápulas de Gottron y eritema en heliotropo. No existía debilidad muscular. Una TC (fig. 1) mostró un extenso neumomediastino (asteriscos), enfisema subcutáneo (puntas de flecha) y enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) (flechas). En la analítica destacaba una aldolasa de 13 U/l (normal: 1,2-7,6 U/l) y presencia de anticuerpos anti-MDA5 (gen 5 asociado a diferenciación del melanoma). Una biopsia muscular fue compatible con dermatomiositis. Con el diagnóstico de dermatomiositis clínicamente amiopática, asociada a EPID y neumomediastino espontáneo (NE), se inició tratamiento con prednisona y ciclosporina. Una TC al mes del diagnóstico evidenció la resolución completa del NE. Despues de 2 años de seguimiento no se ha detectado ninguna neoplasia subyacente.

Se han descrito menos de 100 pacientes con NE asociado a dermatomiositis que, en el 80-90% de ocasiones, cumplen 3 características: enfermedad clínicamente amiopática, EPID y presencia de anticuerpos anti-MDA5^{1,2}. La mayoría de los pacientes tienen un diagnóstico establecido de dermatomiositis antes del desarrollo del NE. El pronóstico depende de la EPID y no del NE, que suele requerir tan solo observación hasta su resolución.

Bibliografía

1. Ma X, Chen Z, Hu W, Guo Z, Wang Y, Kuwana M, et al. Clinical and serological features of patients with dermatomyositis complicated by spontaneous pneumomediastinum. Clin Rheumatol. 2016;35:489–93.
2. De Giacomi F, Baqir M, Cox CW, Moua T, Matteson EL, Ryu JH. Spontaneous pneumomediastinum in connective tissue diseases. J Clin Rheumatol. 2019;25:239–45.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jporcel@yahoo.es (J.M. Porcel).