

Imágenes en medicina

MANIFESTACIONES PULMONARES DE LA DERMATOPOLIMIOSITIS EN TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA: A PROPÓSITO DE UN CASO

¹Catalina Wilches Vanegas

Médica radióloga - Clínica Reina Sofía, Organización Sanitas Internacional.

RESUMEN

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune que se presenta con debilidad muscular proximal y lesiones cutáneas características. El compromiso torácico es frecuente y se reconocen tres patrones de presentación clínica (falla respiratoria por debilidad de músculos respiratorios, neumonía intersticial y neumonía por aspiración) y tres patrones histopatológicos (neumonía intersticial usual o no específica, daño alveolar difuso y neumonía criptogénica de organización). Las manifestaciones pulmonares en tomografía computada son diversas y dependen del tipo de compromiso pulmonar; incluyen áreas de consolidación, o en vidrio esmerilado, engrosamientos septales, hasta áreas de panal de abejas, en casos avanzados.

Palabras claves: dermatomiositis, enfermedad colágeno, autoinmune, miositis, neumonía intersticial.

PULMONARY MANIFESTATIONS OF DERMATOMYOSITIS IN COMPUTED TOMOGRAPHY: A CASE REPORT

ABSTRACT

Dermatomyositis is an autoimmune disease that presents with proximal muscle weakness and characteristic skin lesions. Thoracic involvement is common and recognized three patterns of clinical presentation (respiratory failure due to respiratory muscle weakness, interstitial pneumonia and aspiration pneumonia) and three histopathologic patterns (usual interstitial or nonspecific pneumonia, diffuse alveolar damage and cryptogenic organizing pneumonia). Pulmonary manifestations in CT are diverse and depend on the type of lung involvement, including areas of consolidation or ground glass, septal thickening, to areas of honeycombing, in advanced cases.

Key words: dermatomyositis, collagen disease, autoimmune, myositis, interstitial pneumonia.

• *Correspondencia: cwilches30@hotmail.com - catalinawilches@yahoo.com

Fecha de recepción: 22 de julio de 2012 - Fecha de aceptación: 26 de julio de 2012

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune, que afecta los músculos proximales y presenta lesiones cutáneas características asociadas.

El compromiso torácico es frecuente y las manifestaciones radiológicas parenquimatosas pulmonares raras. Se presentan tres tipos histopatológicos característicos, los cuales son la neumonía intersticial usual o no específica, el daño alveolar difuso y la neumonía criptogénica de organización. Las características en tomografía computada dependerán del tipo de compromiso, como describiremos más adelante.

Realizamos una revisión puntual acerca de las manifestaciones pulmonares tomográficas de esta entidad a propósito de un caso valorado en nuestra institución, con características clásicas, dada la baja incidencia de las mismas.

CASO CLÍNICO

Hombre de 51 años, con antecedente de dermato-polimiositis, y diagnóstico reciente de cáncer de lengua, a quien se solicitan tomografía de tórax como estudio de extensión. (Figura 1,2,3).

DISCUSIÓN

Generalidades

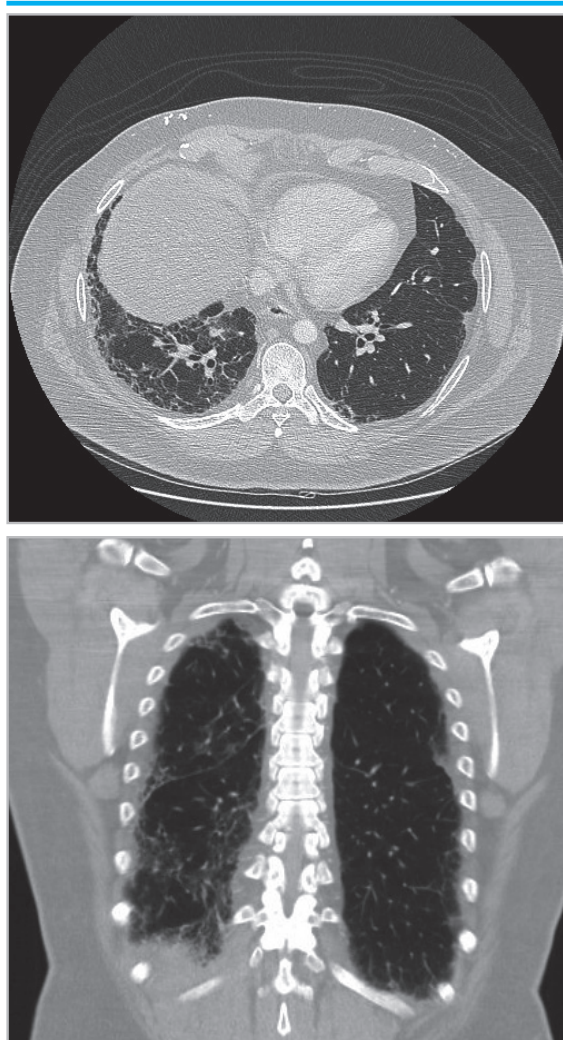
La polimiositis y la dermatomiositis son las miopatías inflamatorias más comunes; se caracterizan por debilidad e inflamación muscular. La polimiositis es una enfermedad autoinmune que usualmente se manifiesta como una miopatía subaguda, caracterizada por debilidad simétrica de los músculos proximales de las extremidades (1,2,3).

La dermatomiositis es similar a la polimiositis, excepto por la presencia de un rash cutáneo característico, que precede o acompaña a la debilidad muscular. Típicamente se trata de coloración púrpura en los párpados superiores y rash violáceo en los nudillos (pápulas de Gottron) (3).

En los casos de dermatomiositis juvenil se ha descrito la aparición de calcificaciones distróficas en los tejidos blandos comprometidos, usualmente en las extremidades, y con menor frecuencia en otras partes del cuerpo.

Esta entidad es más frecuente en mujeres, con una relación 2:1. El pico de edad de incidencia es de 40 a 50 años.

El diagnóstico clínico de estas entidades se realiza midiendo concentraciones en suero de enzimas musculares, electromiografía y biopsia muscular (4).



Figuras 1 - 2. Cortes axial y coronal de tomografía computada de tórax en los que se evidencian tractos fibroatelectásicos, en ambos campos pulmonares, áreas en panel de abejas por fibrosis en localización periférica de ambos lóbulos inferiores de predominio derecho, asociado a bronquiectasias y bronquiolectasias por tracción.

El tórax es comúnmente afectado, en una o más de tres formas, las cuales son hipoventilación y falla respiratoria por compromiso de músculos respiratorios, neumonitis intersticial, usualmente con patrón de neumonía intersticial usual o neumonía intersticial no específica, y neumonía por aspiración secundaria a debilidad de los músculos faríngeos; esta última probablemente es la complicación pulmonar más frecuente (1,4).

Patrones histopatológicos

El compromiso pulmonar intersticial en la polimiositis-dermatomiositis tiene un amplio espectro histológico. Existen

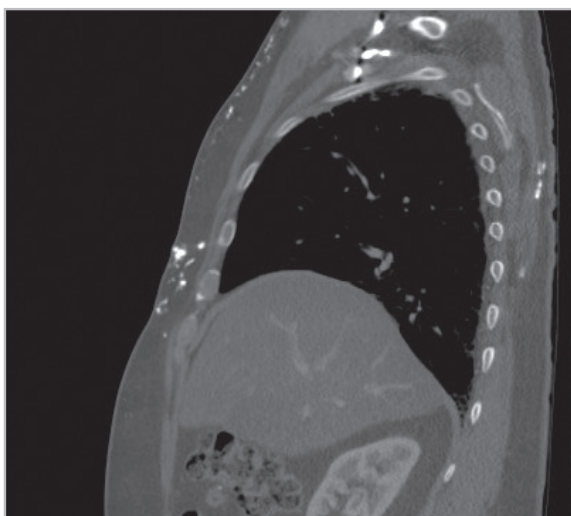


Figura 3. Corte sagital de tomografía computada de tórax en ventana de hueso en la que se evidencian múltiples calcificaciones distróficas en los tejidos blandos de la pared torácica de predominio anterior.

tres grandes grupos con base en los patrones histológicos, estos son la neumonía intersticial usual o no específica, el daño alveolar difuso y la neumonía criptogénica de organización. Los patrones más comunes son neumonía intersticial no específica y la neumonía criptogénica de organización (5,6). El patrón histológico determina el pronóstico (7,8).

Con base en los síntomas de presentación, los pacientes con polimiositis-dermatomiositis se clasifican en tres grupos. Los pacientes con cuadro clínico de presentación aguda, pacientes con disnea progresiva, y aquellos pacientes sin síntomas respiratorios, con alteraciones en la radiografía de tórax o en las pruebas de función pulmonar.

En primer grupo – presentación aguda - lesión histológica corresponde a daño alveolar difuso o neumonía criptogénica de organización.

En los pacientes con instauración insidiosa de la enfermedad pulmonar intersticial asociada a la polimiositis-dermatomiositis, se trata de compromiso por neumonía intersticial usual o no específica.

En los pacientes con daño alveolar difuso, y aquellos con neumonía intersticial usual el pronóstico es muy malo, con supervivencia de 33% a 5 años, a diferencia de quienes presentan neumonía criptogénica de organización, los cuales responden bien a los corticoides, y tienen buen pronóstico (7,9). Los pacientes con neumonía intersticial no específica tienen buen pronóstico.

Patrones radiológicos

La frecuencia de anomalías radiológicas parenquimatosas es baja (5%). La más frecuente es un patrón reticular bilateral simétrico predominantemente basal que puede hacerse difuso y progresar a panal de abejas (2). Las áreas bilaterales de consolidación se desarrollan en algunos pacientes en un periodo entre 2 a 3 semanas. Esta anomalía usualmente corresponde a daño alveolar difuso o neumonía criptogénica de organización (8,10,11).

Los hallazgos parenquimatosos pulmonares en tomografía computada de alta resolución son septos interlobulares prominentes, atenuación en vidrio esmerilado, consolidaciones en parches, bandas parenquimatosas, engrosamiento peribronquial irregular y líneas subpleurales.

El patrón en panal de abejas se observa en aproximadamente el 16% de los pacientes con alteraciones en la radiografía de tórax o en las pruebas de función pulmonar (1,12,13).

En las tomografías iniciales se evidencian áreas de consolidación con o sin áreas en vidrio esmerilado, que corresponden a neumonía criptogénica de organización o a daño alveolar difuso.

En las tomografías de control se hacen más evidentes las áreas de consolidación en parches, bandas parenquimatosas y engrosamiento perivascular irregular, las cuales se convierten en engrosamiento pleural, septos interlobulares prominentes, áreas en vidrio esmerilado y líneas subpleurales (7,11,14,15). Estos cambios pueden ser reversibles, en ocasiones representan áreas de neumonía intersticial usual, y progresan a patrón en panal de abejas, asociado a bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción (1,7,15).

El compromiso es de predominio en campos pulmonares inferiores y posteriores, periférico y subpleural (15).

CONCLUSIÓN

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune que se manifiesta en los músculos proximales y en la piel, con frecuente compromiso torácico, principalmente dado por neumonía aspirativa. Las manifestaciones radiográficas pulmonares son raras y presentan varios patrones, con diferente tratamiento y pronóstico, por lo cual es de vital importancia conocerlos para reportarlos de forma adecuada en las tomografías de estos pacientes y ayudar a orientar el manejo por parte del médico tratante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim E, Lee K, Fohkoh T, y cols. Interstitial Lung Diseases Associated with Collagen Vascular Diseases: Radiologic and Histopathologic Findings. *RadioGraphics* 2002; 22:S151-S165.
 2. Schwarz MI. The Lung in Polymyositis. *Clin Chest Med* 1998; 19:701-702.
 3. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003; 362(9388):971-982.
 4. Capobianco J, Grimberg A, Thompson B, et al. Thoracic Manifestations of Collagen Vascular Diseases. *RadioGraphics* 2012; 32:33-50.
 5. Tansey D, Wells AU, Colby TV, et al. Variations in histological patterns of interstitial pneumonia between connective tissue disorders and their relationship to prognosis. *Histopathology* 2004; 44(6):585-596.
 6. Douglas WW, Tazelaar HD, Hartman TE, et al. Polymyositis-dermatomyositis-associated interstitial lung diseases. *Am J Resp Crit Care Med* 2001;164(7):1182-1185.
 7. Akira M, Hara H, Sakatani M. Interstitial Lung Disease in Association with Polymyositis-Dermatomyositis: Long-term Follow-up CT Evaluation in Seven Patients. *Radiology* 1999; 210:333-338.
 8. Tazelaar HD, Viggiano RW, Pickersgill J, Colby TV. Interstitial Lung Disease Polymyositis and Dermatomyositis: Clinical Features and Prognosis as Correlated with Histologic Findings. *Am Rev Respir Dis* 1990; 141:727-733.
 9. Takizawa H, Hidaka N, Akiyama K. Clinicopathological studies on interstitial lung disease in polymyositis-dermatomyositis. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1985; 23:528-536.
 10. Polverosi R, Maffessanti M, Dalpiaz G. Organizing pneumonia: typical and atypical HRCT patterns. *Radiol Med (Torino)* 2006; 111(2):202-212.
 11. Voloudaki AE, Bouros DE, Froudarakis ME, Datsis GE, Apostolaki EG, Gourtsoyiannis NC. Crescentic and ring-shaped opacities: CT features in two cases of bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP). *Acta Radiol* 1996; 37(6):889-892.
 12. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* 2001; 357(9250):96-100.
 13. Ikezoe J, Johkoh T, Kohno N, y cols. High-resolution CT findings of lung disease in patients with polymyositis and dermatomyositis. *J Thorac Imaging* 1996; 11:250-259.
 14. Mino M, Noma S, Taguchi Y et al. Pulmonary involvement in polymyositis and dermatomyositis: sequential evaluation with CT. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 169:83-87.
 15. Webb W, Müller N, Naidich D. Alta Resolución en TC de Alta Resolución. Marban libros, S.L.Tercera edición. 2003.
-