

Caso clínico

# El elefante en la habitación

Marina Pacheco Martínez-Atienza <sup>1,\*</sup>, Alfredo Espinosa Gimeno <sup>1</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Guadalajara; mpachecomartinez@sescam.jccm.es; <https://orcid.org/0000-0002-7814-5678>; <https://orcid.org/0000-0002-3824-5009>

\* Autor correspondencia: mpachecomartinez@sescam.jccm.es; <https://orcid.org/0000-0002-7814-5678>

DOI: <https://doi.org/10.37536/RIECS.2022.7.2.348>

---

**Resumen:** Si bien las condiciones epidemiológicas del momento en que atendimos a nuestra paciente no ponían fácil realizar unos diagnósticos diferenciales extensos ni adecuados, no debemos permitir que ninguna situación nos impida aportar la mayor calidad asistencial a nuestros pacientes. La patología autoinmune, no muy frecuente en nuestro medio, requiere de un elevado índice de sospecha por parte del clínico, y debe formar parte de cualquier proceso diagnóstico al que nos enfrentemos.

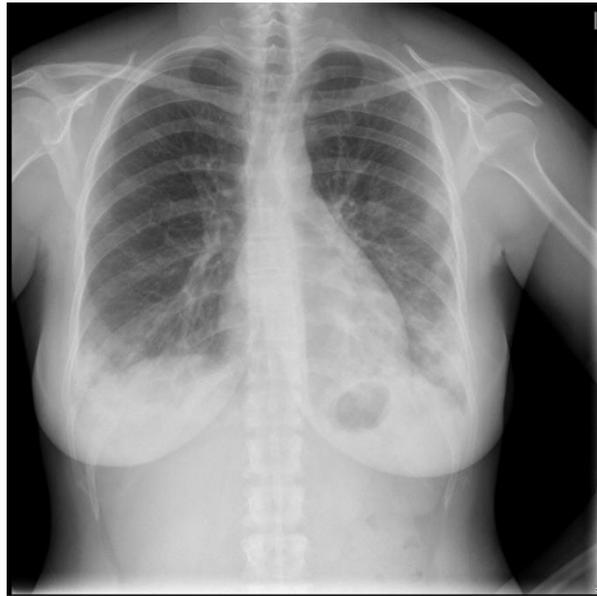
---

## 1. Caso clínico

Mujer de 45 años que acude a Urgencias en mayo de 2020 por disnea. La paciente refiere disnea progresiva de una semana de evolución hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Refiere tos escasa, artromialgias generalizadas y febrícula desde hace una semana, presentando fiebre (máximo 38.5°C) en las últimas 24 horas. Estaba en confinamiento domiciliario desde el día 10 de marzo de 2020, sin haber estado en contacto con ningún familiar ni amigo desde su inicio, únicamente salía a hacer la compra.

A su valoración en Urgencias la paciente presenta una exploración anodina, está estable hemodinámicamente y afebril, con una saturación a aire ambiente del 94%; como única alteración destacable presentaba una taquicardia a 130 latidos por minuto. Se realizó un electrocardiograma donde se evidenció una taquicardia sinusal, sin otras alteraciones.

Analíticamente destacaba una leucocitosis de 15600 cel/ $\mu$ L con neutrofilia (13100 cel/ $\mu$ L) y elevación de proteína C reactiva (PCR) de 73,6 mg/L; una anemia microcítica e hipocrómica de 11,5 mg/dL (con previas de hacía más de un año en rango de normalidad); trombocitosis de 411000/ $\mu$ L. La coagulación no presentaba alteraciones salvo una elevación de D-dímero hasta 1,63 mg/L. En la bioquímica llamaba la atención una elevación de creatin kinasa (CPK) de 4009 U/L, con troponina ligeramente elevada (42,6 pg/mL) con seriación posterior en descenso (37,8 pg/mL), elevación de enzimas hepáticas (alanino amino transferasa [ALT] de 145 U/L, aspartato amino transferasa [AST] 237 U/L, lactato deshidrogenasa [LDH] 826 U/L) con normalidad del resto de valores (gamma glutamil transpeptidasa [GGT], fosfatasa alcalina [FA], bilirrubina, filtrado renal, creatinina, sodio, potasio y urea). Se solicitó serología IgM e IgG frente a SARS-Cov-2, que resultó negativa. La radiografía de tórax, valorada por Radiología, evidenció "infiltrados alveolares bilaterales que afectan a campos pulmonares medios e inferiores, algo más evidente en lóbulo inferior izquierdo y con algún pequeño foco consolidativo bibasal." que, dado el contexto epidemiológico, se puso en relación con probable infección COVID-19.



**Figura 1** Radiografía en Urgencias. Infiltrados alveolares bilaterales que afectan a campos pulmonares medios e inferiores, algo más evidente en lóbulo inferior izquierdo y con algún pequeño foco consolidativo bibasal. Los hallazgos son sugestivos de infección por COVID en el contexto epidemiológico.

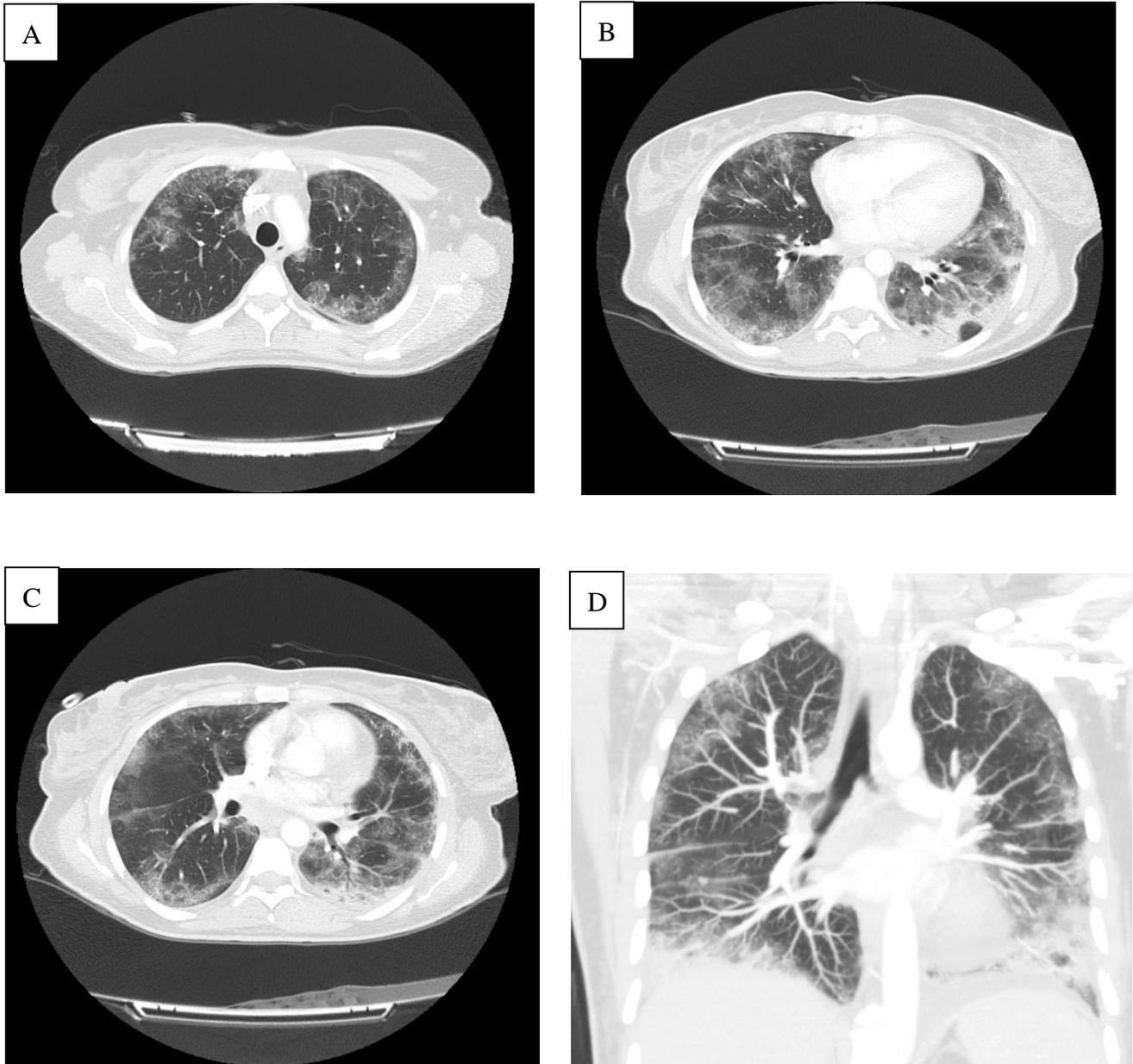
Con todo esto, la paciente ingresó en Medicina Interna para tratamiento y vigilancia. A su valoración en planta, se describen crepitantes bilaterales hasta campos medios como única alteración en la exploración. Tanto la primera como la segunda prueba de SARS-Cov-2 (*polymerase chain reaction* [PCR]) resultaron negativas. Al ingreso la paciente no precisaba oxigenoterapia, pero tras las primeras 24 horas y con el transcurso de los días la paciente fue presentando necesidades crecientes de soporte respiratorio, escalando desde gafas nasales a 2 litros por minuto (lpm) hasta precisar un reservorio a más de 15 lpm. Dado el deterioro respiratorio progresivo, se solicitó angio-TC que se realizó el 4º día de ingreso, donde se descarta tromboembolismo pulmonar (TEP) y se describe una afectación difusa de ambos campos pulmonares con áreas de atenuación en vidrio deslustrado, engrosamientos intersticiales e infiltrados alveolointersticiales situados sobre todo en regiones periféricas de ambos lóbulos inferiores, con lesiones pseudonodulares asociadas. Estos hallazgos se ponen en contexto de neumonía COVID-19 con posible sobreinfección por la presencia de derrame pleural y adenopatías no características de la infección vírica. Además, casualmente, se identifican nódulos mamarios sólidos de forma bilateral, a valorar con pruebas más específicas.

Pese a la optimización del tratamiento (corticoterapia, antibioterapia y broncodilatadores) presenta desaturación hasta el 88% pese a reservorio, por lo que se solicita valoración por la Unidad de Ciudadanos Intensivos (UCI), ingresando en su unidad.

Durante su ingreso precisa intubación por síndrome de distrés respiratorio del adulto (SDRA) moderado, y se realizan hasta 3 fibrobronoscopias para toma de muestras, con resultados negativos para SARS-CoV-2 y todo tipo de microorganismos (bacterianos, víricos y fúngicos). Dada la persistencia de la insuficiencia respiratoria y la dificultad de filiación, se solicitaron autoanticuerpos y biopsia pulmonar para ampliar el estudio. El 6º día de ingreso en UCI se reciben los resultados de autoinmunidad, con positividad de anticuerpos anti-nucleares (ANA) a razón de 1/320, de patrón citoplasmático granular fino. Con estos resultados, solicitan valoración por Reumatología, quienes amplían estudio con autoanticuerpos específicos e inician pulsos de corticoides (1000 mg diarios durante 2 días). Se solicita capilaroscopia (sin alteraciones) y biopsia muscular. (se manda a centro de referencia). Dada la ausencia de mejoría, se solicita valoración por Medicina Interna, que junto con los resultados de autoinmunidad (anticuerpos anti-Jo1 positivo), decide añadir al tratamiento Ciclofosfamida (500 mg intravenosos cada 15 días, además de corticoides (metilprednisolona 125 mg intravenosos).

Tras el inicio de la inmunosupresión, la paciente presenta mejoría progresiva tanto clínica (respiratoria y muscular) como analítica (descenso de CPK) y radiológica (mejoría de los infiltrados pulmonares), saliendo a planta tras 24 días de ingreso en UCI.

El resultado de la biopsia llega días más tarde, mostrando músculo esquelético con datos de miopatía inflamatoria compatible con síndrome antisintetasa por la positividad de anticuerpos anti-Jo1 positivos, si bien no cumplía todos los criterios para este síndrome por la falta de afectación cutánea en manos y fenómeno de Raynaud.



**Figura 2** Cortes axiales (2A, 2B y 2C) y reconstrucción coronal (2D) de angio-TC de arterias pulmonares. Afectación parenquimatosa pulmonar difusa, discreto derrame pleural bilateral, adenopatías reactivas mediastínicas y leve lengüeta de derrame pericárdico.

Dada la elevada asociación de esta patología con neoplasias, se amplió estudio con mamografía bilateral (por los hallazgos en angio-TC previamente descritos) y TC abdomino-pélvico, sin hallarse patología maligna a ningún nivel.

Tras mejoría clínica y rehabilitación, se va de alta a domicilio tras 43 días de hospitalización

## 2. Discusión

La polimiositis es una miopatía inflamatoria autoinmune, de espectro heterogéneo, que se caracteriza por debilidad proximal e inflamación muscular, si bien puede acompañarse de afectación a otros niveles como cutánea, pulmonar, esofágica o cardíaca<sup>1</sup>. Su prevalencia varía desde el 1% en población americana al 27% en estudios europeos<sup>2</sup>. Para su diagnóstico *definitivo* es preciso obtener más de 8,7 puntos según los criterios clasificatorios de la ACR/EULAR si se dispone de biopsia muscular, como es el caso de nuestra paciente<sup>3</sup>.

La afectación pulmonar se ha descrito como una de las complicaciones más frecuentes (alrededor del 40%)<sup>4</sup>, si bien es raro que sea la primera manifestación de la enfermedad. Se asocia con peor pronóstico y aumento de la mortalidad. Existen varias formas de afectación intersticial asociada a la polimiositis, principalmente la neumonía intersticial inespecífica (como en el caso que nos ocupa), la neumonía organizada u otras más infrecuentes como neumonía intersticial usual, neumonía intersticial aguda o neumonía intersticial linfoidea.

El manejo de esta complicación sigue siendo tema de discusión. Si bien la información reciente apoya la idea de que el tratamiento exclusivamente corticoideo sería suficiente para la enfermedad pulmonar leve, el tratamiento de la enfermedad intersticial rápidamente progresiva continúa siendo un reto de la práctica médica<sup>5,6</sup>. En nuestro caso, dado el importante compromiso respiratorio que no mejoraba con corticoides a dosis altas, se decidió iniciar tratamiento con pulsos de Ciclofosfamida asociada a pulsos de corticoides, una de las pautas reconocida como eficaces en caso de compromiso vital de los pacientes. No obstante, es necesaria la realización de más estudios (idealmente ensayos clínicos) para poder determinar el manejo óptimo de este tipo de afectación sistémica.

Tras la mejoría de la paciente con la Ciclofosfamida (total de 3 pulsos), se decidió iniciar Micofenolato como terapia inmunosupresora de mantenimiento. Gracias a esto se ha podido reducir progresivamente la dosis de corticoides diarios, logrando un buen control de la enfermedad con mínima miopatía restante, normalización de los parámetros analíticos y mejoría significativa de la clínica respiratoria.

**Conflictos de Intereses:** Los autores no declaran conflicto de intereses.

## Referencias Bibliográficas

1. EULAR/ACR Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and their Major Subgroups. *Ann Rheum Dis.* 2017 Dec; 76(12): 1955–1964.
2. Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5(2):109-129.
3. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol.* 2018 Nov;28(6):913-921.
4. Prevalence of interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: A meta-analysis from 2000 to 2020. *Semin Arthritis Rheum.* 2021 Feb;51(1):175-191.
5. Treatment of idiopathic inflammatory myositis associated interstitial lung disease: A systematic review and meta-analysis. *Autoimmun Rev.* 2019 Feb;18(2):113-122.
6. Interstitial Lung Disease in Polymyositis and Dermatomyositis. *Clin Chest Med.* 2019 Sep;40(3):561-572.



© 2022 por los autores; Esta obra está sujeta a la licencia de Reconocimiento 4.0 Internacional de Creative Commons. Para ver una copia de esta licencia, visite <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>.