

# Remisión de la enfermedad pulmonar intersticial asociada a anti-MDA5 en 3 pacientes con dermatomiositis juvenil.

**Estíbaliz Iglesias<sup>1</sup>**, Emili Inarejos<sup>2</sup>, Jordi Costa<sup>3</sup>, Manoel Muñiz<sup>4</sup>, Marta Medrano<sup>5</sup>, Sonia Carriquí<sup>1</sup>, Elisabet Poyatos<sup>6</sup>, Anna Mensa-Vilaro<sup>7</sup>, Jordi Antón<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>**Reumatología pediátrica**, <sup>2</sup>diagnóstico por la Imagen, <sup>3</sup>neumología y laboratorio<sup>6</sup> **Hospital Sant Joan de Déu**, Esplugues de Llobregat, Barcelona; <sup>4</sup>Reumatología pediátrica, Hospital Universitario de León; <sup>5</sup>Reumatología pediátrica, Hospital Miguel Servet, Zaragoza; <sup>7</sup>Inmunología Hospital Clínic, Barcelona.

## Introducción

La dermatomiositis juvenil (DMJ) es la miopatía inflamatoria crónica más frecuente en pediatría, una vasculopatía sistémica que afecta predominantemente a la piel y al músculo esquelético, pero que puede potencialmente afectar a otros órganos. La positividad frente a un determinado anticuerpo específico de miositis (AEM) define el fenotipo del paciente. La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a anti-MDA5 es, en el momento actual, una de las presentaciones asociadas a peor pronóstico.

## Objetivo

Describir las características clínicas, analíticas y radiológicas de nuestra serie de pacientes con EPI asociada a anti-MDA5 que han alcanzado la remisión de la enfermedad.

## Metodología

Revisión retrospectiva de historia clínica de los pacientes en seguimiento en el Hospital SJD con diagnóstico de miopatía inflamatoria juvenil idiopática (JIIM) (2013-2023). Selección de los casos con DMJ antiMDA5+ con EPI que hubiesen alcanzado la remisión de la enfermedad para su descripción.

## Resultados

Incluimos a 77 pacientes con JIIM, 69 con DMJ (4 *overlap* con esclerodermia, 1 *overlap* con lupus, 3 JIIM no DMJ). El AEM más frecuentemente detectado fue el antip155 (13p), seguido del antiMDA5 (11p). En 6/11 antiMDA5+ se detectó EPI, 83% al diagnóstico de la DMJ. Todos los pacientes con EPI estaban asintomáticos desde el punto de vista respiratorio, con PFR sin alteraciones. La tabla 1 describe las características clínicas y analíticas de las pacientes con DMJ antiMDA5+ con EPI que han alcanzado la remisión. Las figuras 1-3 muestran las imágenes de TACAR al diagnóstico de la EPI y en el momento de la remisión. La tabla 2 y las figuras 4-6 muestra los valores de las pruebas funcionales respiratorias (PFR), título de antiMDA5 y firma de IFN al diagnóstico de EPI y en el momento de la remisión, de las pacientes incluidas.

## Conclusiones

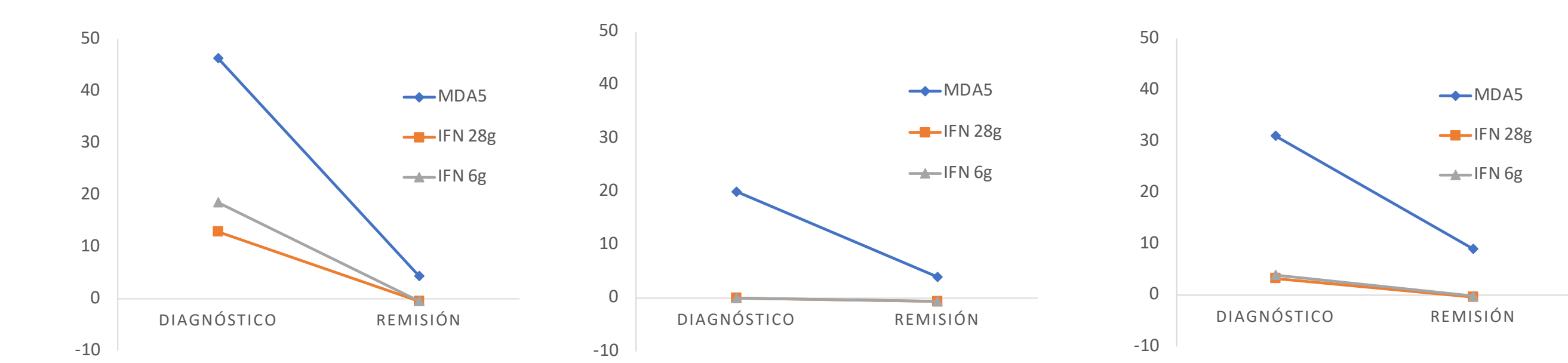
La enfermedad pulmonar asociada a anti-MDA5 condiciona el tratamiento inmunosupresor inicial en los pacientes con DMJ. A pesar de tratarse de una complicación grave, un tratamiento inmunosupresor adecuado permite alcanzar la remisión de la enfermedad.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Edad debut (años)	4,46	11,51	5,32
Sexo	F	F	F
Tº enf al dco (días)	104	14	43
Gotttron	SI	SI	SI
Heliotropo	SI	SI	SI
Úlceras cutáneas	SI	SI	NO
Calcinosis	NO	NO	NO
CMAS	No disponible	No disponible	51/52
CK (UI/L; ref 64-288)	18	24	55
Aldolasa (UI/L; ref 1,2-8,8)	12,7	12,2	9,2
GOT (UI/L; ref 2-38)	99	40	100
GPT (UI/L; ref 2-30)	83	106	120
LDH (UI/L; ref <446)	875	279	731
Ro52	Negativo	Positivo débil (24)*	Positivo débil (17)*
Anti-PM/Scl	Negativo	Positivo débil (25)*	Negativo
Anti-U1RNP	Negativo	Negativo	Negativo
Afectación cardiológica	NO	NO	NO
Alteración deglución	NO	NO	NO
SAM	NO	NO	NO
Resonancia magnética			
- Edema muscular	SI	SI	SI
- Afectación tcs	SI	SI	SI
- Inflamación fascia	NO	SI	SI
Capilaroscopia	No realizada		
- Megacapilares		NO	SI
- Hemorragias		NO	NO
- Disminución densidad capilar		NO	SI
Tiempo hasta inicio de tto IS (días)	118	125	43
Tiempo DMJ hasta dco EPI (meses)	3,60	3,57	67,47
Tiempo de seguimiento (años)	2,69	2,59	9,36

Tabla 1. Características clínicas y analíticas.

	PFR-DLCO		AntiMDA5*		Firma IFN 28g**		Firma IFN 6g***		Actitud tto EPI
	Dco ILD	Rem ILD	Dco ILD	Rem ILD	Dco ILD	Rem ILD	Dco ILD	Rem ILD	
Paciente 1	FVC: 86 FEV1: 82 FEV1/FVC: 91 DLCO: nd	FVC: 105 FEV1: 105 FEV1/FVC: 91 DLCO: normal	46,3	4,4	12,9	-0,46	18,53	-0,43	Añadir TK
Paciente 2	FVC: 73 FEV1: 66 FEV1/FVC: 80 DLCO: normal	FVC: 71 FEV1: 64 FEV1/FVC: 81 DLCO: normal	Pos débil	4	nd	-0,6	nd	-0,6	Añadir TK
Paciente 3	FVC: 113 FEV1: 102 FEV1/FVC: 80 DLCO: normal	FVC: 106 FEV1: 104 FEV1/FVC: 87 DLCO: normal	31	9	3,22	-0,39	3,89	-0,17	Optimizar TK Tofacitinib

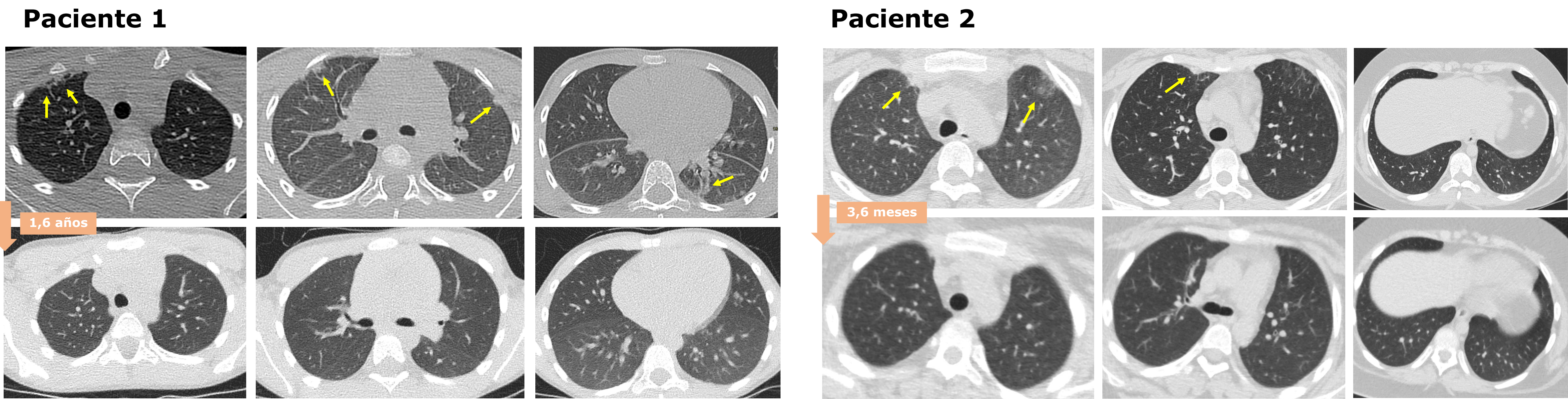
Tabla 2: PFR, título antiMDA5 y firma de IFN al diagnóstico y remisión EPI. \*AEM: 0-10: negativo; 11-25: positivo débil-dudoso; 26-50 positivo moderado; >51 positivo intenso; \*\* Firma IFN 28g: positivo Z-score >1,73; \*\*\*Firma IFN 6g: positivo Z-score>1,97.



Figuras 4-6. Título MDA5 y firma de IFN al diagnóstico y remisión EPI.



Eritema facial y pápulas de Gottron.



Figuras 1-3. Imágenes de TACAR al diagnóstico y remisión de EPI asociada a antiMDA5. Infiltrados inflamatorios de predominio subpleural .