

# Neumomediastino espontáneo con neumotórax espontáneo en una paciente con dermatomiositis: primer caso reportado en nuestro país y revisión bibliográfica

Alexander Castro Altuna<sup>1</sup>, Catalina Calle Delgado<sup>2</sup>, Santiago Cadena Mosquera<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Hospital Carlos Andrade Marín, Universidad San Francisco de Quito - Médico Posgradista de Neumología B4

<sup>2</sup> Hospital Carlos Andrade Marín, Universidad San Francisco de Quito - Médico Posgradista de Neumología B3

<sup>3</sup> Hospital Carlos Andrade Marín - Médico Jefe del Servicio de Neumología

Correspondencia:

Dr. Alexander Castro A. - alex95\_3@hotmail.com

Recibido: 15/07/2014

Aceptado: 18/11/2014

## RESUMEN

**Introducción:** las manifestaciones pulmonares contribuyen significativamente a la morbilidad y mortalidad de las miopatías inflamatorias idiopáticas; dichas enfermedades engloban a dos grandes entidades, como son la polimiositis (PM) y la dermatomiositis (DM), las mismas que son un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas autoinmunes, en las cuales el músculo es el blanco inapropiado de una destrucción mediada por la inmunidad. Su principal característica es la debilidad muscular y la identificación de una inflamación subyacente en la biopsia muscular.

Aunque el principal órgano diana es el músculo estriado, la piel y el pulmón, entre otros órganos internos, se afectan con frecuencia, por lo que las miopatías inflamatorias se consideran enfermedades sistémicas. El compromiso pulmonar es cada vez más reconocido como una complicación grave y una causa frecuente de morbimortalidad en estas enfermedades. Entre las complicaciones pulmonares podemos mencionar a la neumonía por aspiración, a la hipoventilación, la enfermedad pulmonar intersticial y una especial mención merece el neumomediastino espontáneo en pacientes con diagnóstico previo tanto de polimiositis (PM), como de dermatomiositis (DM) en quienes se han reportado alrededor de unos 3 casos a nivel mundial.

El neumomediastino espontáneo (NE) es una entidad clínica de origen desconocido y evolución benigna que afecta especialmente, pero no exclusivamente, a personas o individuos jóvenes, el mismo que en ocasiones se explica por rotura alveolar como resultado de una afección parenquimatosa periférica en enfermedades intersticiales que producen panalización; sin tener una historia previa de traumatismo torácico.

**Caso clínico:** paciente de 52 años, femenina, soltera, residente en Guaranda (Provincia de Bolívar), con antecedentes clínicos de dermatomiositis (DM), diagnosticada hace un mes en el servicio de Reumatología de este Hospital, al momento en tratamiento con prednisona 10 mg am y 5 mg pm, cloroquina 250 mg c/día y azatriopina 50 mg c/día.

**Palabras claves:** neumomediastino, polimiositis, dermatomiositis, enfisema subcutáneo, fibrosis pulmonar.

## ABSTRACT

**Introduction:** pulmonary manifestations contribute significantly to morbidity and mortality of idiopathic inflammatory myopathies; such diseases encompass two large entities such as polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM), which are a heterogeneous group of systemic autoimmune diseases, where the muscle is the target of an inappropriate immune-mediated destruction. Its main feature is muscle weakness and identification of underlying inflammation on muscle biopsy.

Although the main target organ is skeletal muscle, skin and lungs, among other organs, are often affected by what are considered inflammatory myopathies systemic diseases. Pulmonary involvement is increasingly recognized as a serious complication and a frequent cause of morbidity and mortality in these diseases. Complications can mention pulmonary aspiration pneumonia, to hypoventilation, interstitial lung disease and deserves special mention spontaneous pneumomediastinum in patients with a previous diagnosis of both polymyositis (PM) and dermatomyositis (DM) who have reported around about 3 cases worldwide.

The spontaneous pneumomediastinum (NE) is a clinical entity of unknown origin and benign that affects especially, but not exclusively, young people or individuals, it is sometimes explained by alveolar rupture caused by a peripheral parenchymal interstitial diseases producing honeycombing, without having a previous history of chest trauma.

**Case study:** 52 year old female patient, single, residing in Guaranda (Province of Bolivar), with clinical history of dermatomyositis (DM), diagnosed one month ago at the Rheumatology Service of this Hospital and the momento was receiving prednisone 10 mg and 5 mg and 250 mg of chloroquine per day and 50mg/day of azatriopine.

**Keywords:** pneumomediastinum, polymyositis, dermatomyositis, subcutaneous emphysema, pulmonary fibrosis.

## INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) y la polimiositis (PM), son enfermedades o desórdenes inflamatorios sistémicos que afectan principalmente al músculo esquelético, dichas miopatías inflamatorias constituyen un grupo de enfermedades heterogéneas que tienen especial predilección por la musculatura estriada, como ya lo hemos mencionado anteriormente, pero también se produce afectación a otras estructuras como la piel, el sistema articular y otros órganos internos, especialmente el pulmón, que se afectan con mucha frecuencia.<sup>1</sup>

En cuanto a su frecuencia, pueden considerarse dentro del grupo de enfermedades raras debido a su baja incidencia. Estudios epidemiológicos llevados a cabo en diversos puntos del globo establecen una incidencia anual media de 2,1 a 7,7 casos nuevos por millón de habitantes y año. En España la incidencia anual media es similar, de 2,2 a 10,6 casos nuevos por millón de habitantes y año.<sup>1-6</sup>

La afectación visceral más frecuente es el pulmón, con reportes que van desde el 10% hasta el 60% en una u otra forma. La afección respiratoria más conocida en pacientes con DM y PM es la intersticial.<sup>1, 2, 13, 15</sup> En general, su instauración suele ser subaguda o crónica y los hallazgos clínicos a la exploración pueden detectar estertores crepitantes secos, en “velcro”, característicos de la fibrosis pulmonar.

En estos casos los anticuerpos antisintetasa, en especial los anti-Jo-1 (antihistidil-ARNt sintetasa) que son los más frecuentes, suelen ser positivos y se constituyen en marcador de un síndrome clínico caracterizado por la presencia de miopatía inflamatoria (DM o PM), neumopatía intersticial y artritis, fiebre, fenómeno de Raynaud y “manos de mecánico”, entre otras manifestaciones menores.<sup>1, 2, 4, 15</sup>

Con mucha menor frecuencia, pueden desarrollar una neumonitis intersticial aguda de curso fulminante, con destrucción del parénquima pulmonar, neumomediastino y anticuerpos antisintetasa negativos, cuyo sustrato patológico es la lesión alveolar difusa y que suele conducir a una insuficiencia respiratoria irreversible en un plazo de meses a pesar de un tratamiento inmunosupresor intenso; el trasplante pulmonar es la única opción terapéutica.

La musculatura respiratoria, sobre todo el diafragma, puede verse afectada también por la enfermedad. En la mayoría de los sujetos hay una insuficiencia ventilatoria leve o moderada que corre paralela al curso de la enfermedad y que suele mejorar con el tratamiento de base de la miositis. La disminución de los valores de la Capacidad Vital Forzada (CVF), da una falsa impresión al interpretar los valores bajos de CVF como secundarios a neumonitis intersticial.

En unos pocos casos la evolución es hacia la insuficiencia respiratoria ventilatoria como consecuencia de la claudicación de la musculatura respiratoria.

El neumomediastino es la presencia de aire libre alrededor de las estructuras mediastinales. Es más común que ocurra después de traumatismos, mediastinitis aguda y ventilación mecánica, sin embargo el neumomediastino también puede surgir espontáneamente, en ausencia de cualquier causa obvia.

El neumomediastino espontáneo (NE) ha sido reportado como una complicación poco frecuente de diversos tipos de enfermedades intersticiales, incluyendo la neumonía intersticial asociada a enfermedades del tejido conectivo. La miositis inflamatoria es la más frecuente enfermedad del tejido conectivo asociada con neumomediastino.<sup>2, 13</sup>

En series recientes de pacientes con DM/PM y enfermedad pulmonar intersticial, solo 8 reportes mencionaron la presencia de neumomediastino. Una prevalencia del 8.3% ha sido reportada para neumomediastino o neumotórax entre pacientes con DM/PM; considerándose una severa complicación de la DM/PM.<sup>5</sup>

Por otro lado, los mecanismos fisiopatológicos, los desenlaces y los factores pronósticos del neumotórax o neumomediastino asociados con enfermedades del tejido conectivo no han sido evaluados.

En algunos artículos se menciona que en los pacientes con DM/PM que presentan enfermedad pulmonar intersticial, el daño alveolar secundario, se produce por afectación periférica del parénquima, que produce panalización lo que podría ser la causa del neumotórax, sin embargo, en los pocos casos reportados no existía la presencia de un daño pulmonar extenso, con áreas quísticas o bullas.

También se ha mencionado que dichas miopatías se acompañan de lesiones traqueobronquiales necrozantes de naturaleza vasculítica cuya perforación podría ser el origen de la fuga aérea al mediastino.

El NE es una rara complicación de la DM/PM, con una incidencia de 2/100.000, pero que acompaña con frecuencia a los casos de mayor agresividad clínica y ocasionalmente se complica con neumotórax espontáneo.<sup>2</sup>

A continuación presentamos el caso de una paciente que ingresa al servicio de Neumología del Hospital Carlos Andrade Marín, por presentar dicha entidad.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 52 años, femenina, soltera, residente en Guaranda (provincia de Bolívar), con antecedentes clínicos de dermatomiositis (DM), diagnosticada hace un mes en el servicio de Reumatología de este Hospital, al momento en tratamiento con prednisona 10 mg am y 5 mg pm, cloroquina 250 mg c/día y azatriopina 50 mg c/día.

Enfermedad intersticial pulmonar, diagnosticada hace 1 mes en el servicio de Neumología de este hospital y Neumonía comunitaria que ameritó manejo hospitalario hace aproximadamente 6 meses. Como hábitos perniciosos refiere cigarrillo activo (4 unidades/día) durante el lapso de 30 años.

La paciente consulta por un cuadro de aproximadamente 6 meses de evolución, tiempo en el cual fue hospitalizada en el Hospital de Guaranda por un cuadro neumónico; refiere que la paciente fue dada de alta con resolución de su problema infeccioso respiratorio, pero con persistencia de la tos la misma que se mantiene hasta la fecha de su ingreso, se suma a ello flema de color verdosa, de difícil expectoración de la misma, por lo que acude al médico especialista de Reumatología, con él que está en controles constantes y es la persona quien la remite a la consulta externa de Neumología en donde se solicita una TAC simple de tórax, una espirometría y una broncoscopia; exámenes que se realizan por consulta externa y se le indica un nuevo control con los resultados de los estudios solicitados.

Cuatro días previo a su ingreso, la paciente presenta dolor de gran intensidad a nivel de tórax anterior, indica una sensación de “desgarro” y nota edema en la cara y cuello.

24 horas antes de su ingreso, el edema aumenta y se acompaña de dolor a este nivel con sensación de disnea de pequeños esfuerzos, por lo que decide acudir al Hospital del Seguro Social de Guaranda en donde es valorada y se decide su transferencia al Servicio de Emergencias del Hospital Carlos Andrade Marín, en donde se solicita la valoración por nuestro servicio y se decide su ingreso al piso de Neumología.

Al examen físico encontramos a una paciente en buenas condiciones generales y nutricionales, estable hemodinámicamente, afebril, a nivel de cara y nivel III de cuello se palpa la presencia de enfisema subcutáneo, al igual que en tórax anterior y posterior. Corazón: RCR taquicárdicos. Pulmones: murmullo vesicular atenuado globalmente, difícil de auscultar debido a la presencia del enfisema subcutáneo, con algunos subcrepitantes basales bilaterales.

El abdomen es suave, depresible, no doloroso, con ruidos hidroaéreos presentes. Las extremidades son normales, con tono y fuerza muscular conservada.

No hay evidencia de déficit neurológico. Se realizan exámenes de sangre entre los ellos una biometría hemática, la misma que reporta una leve leucopenia ( $3.6 \text{ mil/mm}^3$ ), con hemoglobina y hematocrito normales ( $14.6 \text{ g/dL}$  y  $45,3\%$ ) y una neutrofilia del  $71,7\%$ ; la química sanguínea y los electrolitos están en parámetros normales.

Se realiza exámenes de imagen, TAC simple de cuello, en donde se observa un enfisema subcutáneo importante anterior, lateral y posterior. TAC simple de tórax que demuestra unos infiltrados basales de predominio derecho y además enfisema subcutáneo en tórax.

La broncoscopia realizada por consulta externa previo a su ingreso reporta bajo anestesia tópica, vía nasal, observándose:

- Faringe: presencia de lesiones compatibles con candida.
- Laringe: normal.
- Tráquea: normal.
- Carina: afilada, centrada, móvil.
- Árboles bronquiales derechos e izquierdos examinados hasta segmentación, con sus respectivos ostios permeables y de configuración anatómica preservada. Mucosa normal, ausencia de secreciones. Se realizó lavado y cepillado bronquial para estudio de BAAR - Lowenstein - KOH - Cultivo de hongos - GRAM y cultivo - Citología. El procedimiento se realiza sin complicaciones.
- Conclusión: candidiasis faríngea - broncoscopia normal.

La espirometría realizada ambulatoriamente por consulta externa y previo a su ingreso, entre lo más relevante reporta una restricción leve con valores de: CVF: 68; una FEV1: 77; FEF 25-75: 93.

Mientras la paciente se encuentra hospitalizada se realiza una nueva broncoscopia, cuyo informe reporta bajo anestesia tópica y vía nasal y se realiza broncoscopia con los siguientes hallazgos:

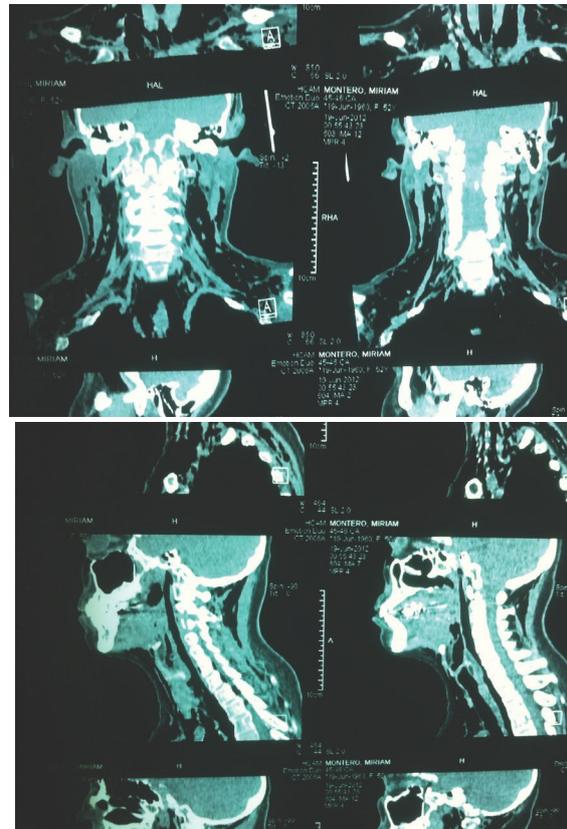
- Faringe: con presencia de lesiones compatible con candida.
- Laringe: de aspecto normal, no fistula.
- Tráquea: normal, mucosa íntegra sin evidencia de fistula.
- Carina: afilada, central, móvil.
- Árboles bronquiales derecha e izquierda: examinado hasta segmentación, con sus respectivos ostios permeables y de configuración anatómica preservada.
- Mucosa normal, ausencia de secreciones, no se evidencia fistula.
- Procedimiento se realiza sin complicaciones.
- Conclusión: candidiasis faríngea + broncoscopia normal + ausencia de fistula en toda la mucosa bronquial.

Se complementan los estudios con la realización de un esofagograma y una endoscopia digestiva alta, en los cuales se reporta:

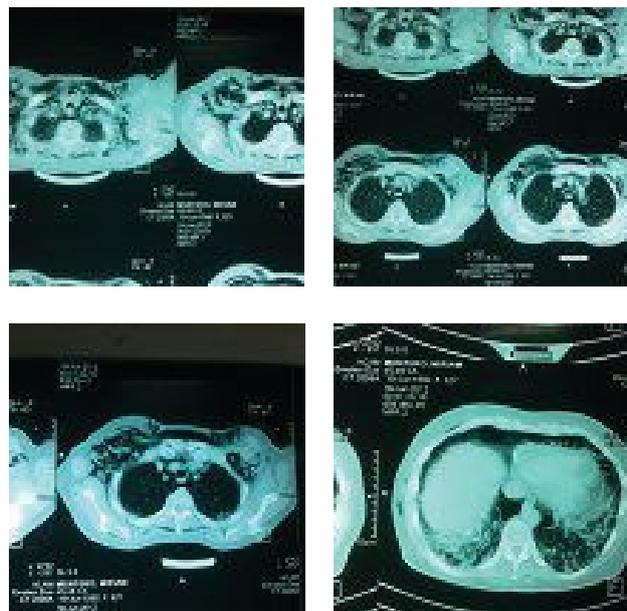
- Esofagograma: no muestra extravasación del contraste.
- Informe de endoscopia digestiva alta.
- Esófago: desde el esfínter esofágico superior se encuentra un abundante y espeso exudado blanquecino algodonoso, adherente que se extiende hasta el tercio distal. La transición de epitelios se encuentra a 36 cm desde la arcada dentaria, es regular y el pinzamiento está 1 cm por debajo.
- Estómago: la mucosa del cuerpo es normal. En el antro se observa eritema y algunas erosiones planas de 2mm; a la retrovisión la mucosa del fondo es normal. El hiato permanece cerrado. No se toman biopsias porque la paciente tiene plaquetas de  $43.000 / \text{mm}^3$ .
- Duodeno: bulbo normal. La segunda porción presenta exudado blanquecino.
- IDG: candidiasis esofágica.
- Gastropatía eritematosa y erosiva moderada del antro.
- Duodenitis moderada.

A continuación se exponen algunas de las imágenes tomográficas realizadas a la paciente.

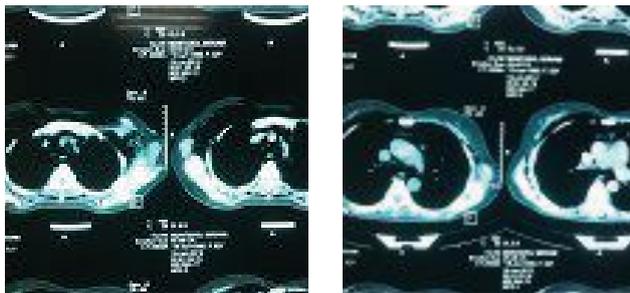
**Figuras 1 y 2. Tomografía de cuello en 2 posiciones, en donde se observa la presencia de enfisema subcutáneo.**



**Figuras 3 y 6. Tomografía axial computada simple a diferentes cortes en donde se evidencia claramente la presencia de enfisema subcutáneo, además de neumomediastino, con la presencia de un infiltrado intersticial en vidrio esmerilado, con aparente panalización en las bases.**



**Figuras 7 y 8. Tomografía simple de tórax, ventana mediastínica en donde se evidencia el enfisema subcutáneo y el neumomediastino.**



**DISCUSIÓN**

Tradicionalmente los términos DM/PM se utilizan para definir una serie de enfermedades sistémicas, que se caracterizan por miopatía inflamatoria mediada por mecanismos autoinmunitarios. Como ya lo hemos mencionado estas enfermedades forman parte del amplio grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas y son muy infrecuentes.

La forma de presentación más común de estas enfermedades es la debilidad muscular, que suele afectar de forma característica a la musculatura esquelética proximal, es decir a la cintura escapular y pelviana, dificultando las actividades que precisan del normal funcionamiento de estos músculos, como tender la ropa, peinarse, subir escaleras o levantarse de la silla, entre otras. Esta debilidad se acompaña de una marcha miopática o anserina con oscilación de la cadera en cada paso. La musculatura facial suele estar respetada.

Los músculos flexores del cuello y la musculatura estriada de la orofaringe se afectan con frecuencia; estos últimos causan la disfagia que presentan los pacientes con miositis, que en ocasiones puede ser tan intensa que se manifiesta por regurgitación del contenido alimentario durante la deglución y, ocasionalmente, favorecer la neumonía por broncoaspiración.

Las mialgias son un síntoma que puede aparecer, pero son poco frecuentes. Las manifestaciones cutáneas son características de la dermatomiositis y podemos distinguir una amplia gama de lesiones, la mayoría de ellas con un cierto componente de fotosensibilidad, por lo que suelen aparecer en zonas expuestas al sol.

Se consideran patognomónicas el edema palpebral de color lila o en heliotropo (por ser este el color de esta flor) y los nódulos de Gottron, áreas eritematosas discretamente descamativas e infiltradas que aparecen sobre los nudillos de las manos.

Lesiones similares pueden observarse en zonas de extensión, como codos y rodillas y también en la línea de inserción del cuero cabelludo y en la nuca. En general, no se recomienda la biopsia cutánea por su inespecificidad diagnóstica.

En ocasiones las lesiones cutáneas características pueden aparecer en ausencia de afectación muscular y cuando esta situación persiste durante al menos dos años, sin que finalmente aparezca signo alguno de miopatía, se habla de dermatomiositis amiopática, que no siempre tiene un curso benigno ya que puede asociarse a cáncer o desarrollar una neumopatía intersticial aguda de mal pronóstico.<sup>1, 2, 6</sup>

El diagnóstico de la DM/PM se establece en base a los criterios de Bohan et al., los mismos que detallamos a continuación.<sup>1, 2, 3, 4</sup>

Criterios diagnósticos de Bohan et al para DM	
Debilidad muscular progresiva.	Debilidad simétrica en cinturas escapular y pelviana y flexores del cuello, de semanas o meses de evolución, con disfagia o participación de la musculatura respiratoria o sin ellas.
Elevación de enzimas musculares.	En particular creatinquinasa, pero también aldolasa, alanina transaminasa (GOT) y Lactato deshidrogenasa.
Patrón electromiográfico miopático.	Existencia de potenciales de unidad motriz polifásicos, fibrilación y "puntas" breves en el electromiograma.
Evidencia de infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular.	Hallazgo de necrosis, fagocitosis, regeneración e infiltrado inflamatorio en el estudio de la biopsia muscular.

Se considera que para el diagnóstico de DM siempre debe haber lesiones dérmicas características y al menos uno de los cuatro criterios. Para la PM es definitivo si los cuatro criterios están presentes, probable si hay tres y posible si hay solo dos criterios.

La DM, es una conectivopatía con frecuente afectación pulmonar, como ya lo hemos mencionado en párrafos anteriores. Entre las formas clínicas de afectación pulmonar, podemos mencionar cuatro entidades en las que subyace una alteración histológica distinta:

- La forma asintomática, descubierta únicamente por los estudios radiológicos o funcionales.
- Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO).
- La neumonía intersticial de lenta progresión con ocasionales episodios de exacerbación aguda, el cuadro histológico suele ser de una neumonía intersticial no específica (NINE).
- Y finalmente se menciona la neumonía intersticial aguda-subaguda, con deterioro rápidamente progresiva, que en la biopsia exhibe un daño patrón de daño alveolar difuso (DAD).

La afectación pulmonar de la DM/PM puede aparecer antes, durante o después del diagnóstico de la afección muscular. Habitualmente aparece cuando la enfermedad muscular está ya diagnosticada y usualmente se trata de una neumonitis intersticial de predominio inicial en bases, que sin tratamiento evoluciona en meses a la fibrosis pulmonar, con progresiva insuficiencia respiratoria, la misma que incluso puede llegar a la muerte.

Los métodos de elección para el diagnóstico y seguimiento de la afección pulmonar son la TAC de tórax de alta resolución, la broncoscopia con lavado bronquioalveolar, las pruebas funcionales respiratorias (PFR), con capacidad de difusión del CO. La presencia de anti-Jo-1 aumenta el riesgo de neumopatía intersticial en pacientes con dermatomiositis.

Este anticuerpo está presente en el 20% de dermatomiositis y en el 70% de pacientes con neumopatía intersticial. Los pacientes con afectación pulmonar tienen mayor mortalidad, que varía según los diferentes estudios entre el 40 y el 62%, que los pacientes con DM/PM aislada.<sup>1, 2, 4, 13</sup>

Se ha mencionado anteriormente que el neumomediastino (NE) es una rara complicación de las miopatías inflamatorias idiopáticas (DM/PM). En la mayoría de los casos se presenta en personas menores de 40 años y ocasionalmente se complica con neumotórax espontáneo.

Se ha descrito en algunas series el paciente tipo para la aparición de NE, el mismo que sería un individuo joven con enfermedad de reciente comienzo, intersticiopatía, vasculopatía cutánea, leve o nula elevación de la CPK y que recibe tratamiento esteroideo.<sup>2</sup>

Se ha propuesto que la aparición del NE podría deberse a un hipotético debilitamiento del tejido intersticial pulmonar debido al tratamiento con corticosteroide, hipótesis contradictoria, pues la base del tratamiento en estos pacientes es la corticoterapia y el ajuste de la dosis de la misma en NE.

Para la mayoría de autores la verdadera causa sería la gravedad de la propia afectación intersticial. Sin embargo, la ausencia de tal afectación en algunos casos de NE obliga a plantear otras hipótesis patogénicas, entre las que se menciona a la perforación de las lesiones necróticas traqueobronquiales de naturaleza vasculítica antes comentadas, cuando se encuentra la presencia de las mismas en la broncoscopia.<sup>2,4,5,13</sup>

Desde punto de vista fisiopatológico, el NE es el resultado de barotrauma causando la ruptura de un bronquiolo terminal. El aire liberado o enfisema intersticial se fuga a lo largo de las estructuras vasculares broncopulmonares al hilio pulmonar, el mediastino y los espacios cervicales superficiales y en ocasiones incluso a los espacios retroperitoneales y el canal espinal.

El manejo terapéutico de los casos de DM/PM y afectación pulmonar varía según su gravedad. La decisión de tratamiento debe basarse siempre en la extensión y la velocidad de progresión de la enfermedad.

Usualmente y tomando en cuenta la normativa de la ATS/ESR, cuando se trata de una neumopatía de curso crónico, se aconseja corticoides a base de prednisona 0.5 mg/kg/día y azatioprina 1-2 mg/kg/día o ciclofosfamida (aunque también está recomendado el uso de ciclosporina A y tacrolimus).

En neumopatías de curso agudo o subagudo se recomienda corticoides a dosis altas en combinación con ciclofosfamida y ciclosporina A o tacrolimus. Cabe recalcar que una vez combinadas la ciclofosfamida y la ciclosporina A, se debe disminuir las dosis de corticoides tan pronto como sea posible para evitar el riesgo de complicaciones infecciosas graves.

El abordaje de los casos de DM y NE tiene una escasa experiencia, indicándose el uso de corticoides a altas dosis, solos o en combinación con diversas pautas de inmunosupresores, con lo que la evolución de estos pacientes parece ser claramente mejor.

## CONCLUSIONES

La DM a pesar de tener una baja incidencia o un escaso reporte en nuestro medio, es una de las enfermedades inflamatorias sistémicas que merecen una especial atención en cuanto a su diagnóstico, seguimiento y tratamiento. Tomando en consideración que amerita un manejo multidisciplinario tanto por Reumatología, como por Neumología, Terapia Física (Rehabilitación) y ocasionalmente también por Terapia Respiratoria.

El presente caso de NE con neumotórax espontáneo y enfisema subcutáneo en una paciente con previo diagnóstico de DM, es el primer reporte en nuestro medio de una miopatía inflamatoria idiopática con una complicación infrecuente o rara.

El reconocimiento de un paciente sintomático respiratorio, con o sin antecedentes previos de importancia, no solo amerita una adecuada anamnesis y un examen físico minucioso, sino también de estudios complementarios como son la tomografía, las pruebas funcionales respiratorias y la broncoscopia, pues como se expone en el caso, hay patologías que pueden aparecer antes, durante o después de ser diagnosticadas y coexistir, sin que nos demos cuenta que se tratan de complicaciones de enfermedades con base fisiopatológica en otros sistemas; en este caso la DM y que como curso de su enfermedad afectan al pulmón, sin llegar a ser patologías puramente neumológicas.

Una especial atención merecen las conectivopatías, pues en los casos de NE siempre se debe tomar en cuenta a este grupo de enfermedades heterogéneas para investigar y filiar su diagnóstico de base, o como se ha mencionado a lo largo del artículo, tomar en consideración el antecedente previo para guiar de la mejor manera los auxiliares diagnósticos e instaurar un tratamiento oportuno que evite complicaciones severas o la muerte del paciente.

## INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

- Alexander Castro Altuna es Médico Posgradista de Neumología B4 de la Universidad San Francisco de Quito en el Hospital Carlos Andrade Marín.
- Catalina Calle Delgado es Médico Posgradista de Neumología B3 de la Universidad San Francisco de Quito en el Hospital Carlos Andrade Marín.
- Santiago Cadena Mosquera es Médico Jefe de Servicio de Neumología del Hospital Carlos Andrade Marín.

## FUENTE DE FINANCIAMIENTO

Personal.

## DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS

Ninguno.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. L. De Prado Prieto, R. Triano Sánchez y A. García Vadillo. Afectación Pulmonar que Simula un Tumor como Manifestación Inicial de Polimiositis. Situaciones Clínicas Colmenar, Madrid-España. SEMERGEN, 2009; 35(1):49-50
2. J. Ramón de Dios, A. López De Goikoetxea, J.C. Vesga, L. Tomás, V. Zorrilla, J. L. Lobo. Neumomediastino y Daño Alveolar Difuso. Afección Pulmonar Severa por Dermatomiositis. Reumatol Clin. 2009; 5(2): 76-79
3. F. Maupeou, H. Chiavassa Gandois, J. Giron, L. Zabraniecki, N. No, B. Proporcionada, JJ Railhac. El neumomediastino espontáneo y dermatomiositis: enfoque fisiopatológico por imágenes. Journal of Hospital Infection 2003; 20(6c): 965-968
4. A. José Rodrigues, M. Jacomelli, P. R. Scordamaglio, V. Rossi Figueiredo. Spontaneous pneumomediastinum associated with laryngeal lesions and tracheal ulcer in dermatomyositis. Rev. Bras. Reumatol 2012; 52 (5): 796-799
5. B. Le Goff, P. Cherin, A. Cantagrel, M. Gayraud, E. Hachulla, F. Laborde, T. Papo, J. Sibilia, L. Zabraniecki, P. Ravaud, X. Puechal. Pneumomediastinum in Interstitial Lung Disease Associated With Dermatomyositis and Polymyositis. American College of Rheumatology. Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research) 2009; 61: 108-118
6. A. Selva O' Callaghan, E. Trallero Araguás. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. Reumatol Clin. 2008;4(5): 197-206
7. Mauroka H, Honda S, Takeo M, Kitazato H, Hanai N, Ayukawa R, Tanaka K, Fukuda T, Aizawa H. A case of polymyositis complicated with interstitial pneumonitis and pneumomediastinum. Mod Rheumatol 2006; 16(1): 55-57
8. Shimamoto K, Ozaki Y, Amuro H, Son Y, Ota-imamura M, Tanijiri T, Yokoi T, Yagi Y, Ito T, Yonezu S, Fukuhara S. Three cases of polymyositis/dermatomyositis complicated by pneumomediastinum. Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi 2008;31(1): 56-61

9. P Sandhya, Shyamkumar Nidugala Keshava, Debashish Danda, Prasanta Padhan, John Mathew, Sridhar Gigikote. Pneumorrhachis and pneumomediastinum in connective tissue disease related interstitial lung disease: case series from a tertiary care teaching hospital in South India. *Rheumatology International* 2012;32(5): 1415-1419
10. Kameda H, Takeuchi T. Recent advances in the treatment of interstitial lung disease in patients with polymyositis/ dermatomyositis. *Endocrine, Metabolic & Immune Disorders* 2006; 15(7): 409-415
11. Tong SQ, Shi XH, Su JM, Zhao Y, Zhang Fc. Clinical analysis of pneumomediastinum complicated in polymyositis and dermatomyositis. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2006; 86(9): 624-627
12. Manuel Caceres, MD, Syed Z, MD, Rebecca Braud, BS, Darryl Weiman, MD, Edward Garrett Jr, MD. Spontaneous Pneumomediastinum: A Comparative Study and Review of the Literature. *Ann Thorac Surg*. 2008; 86(3): 962-966. doi:10.1016/j.athoracsur.2008.04.067
13. M. Restrepo Escobar, L. González Naranjo, A. Pantoja Márquez, L. Ramírez Gómez, G. Vásquez Duque. Complicaciones pulmonares de las miopatías inflamatorias idiopáticas: a propósito de un caso con miopatía diafragmática. *Revista Colombiana de Reumatología* 2009; 16(3): 301-309
14. William W. Douglas, Henry D. Tazellar, Thomas E. Hartman, Robert P. Hartman, Paul A. Decker, Darrel R. Schroeder, and Jay H. Ryu. Polymyositis Dermatomyositis associated Interstitial Lung Disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164(5): 1182-1185
15. E.H. Kang, E.B. Lee, K.C. Shin, C.H. Im, D.H. Chung, S.K. Han and Y.W. Song. Interstitial lung disease in patients with polymyositis, dermatomyositis and amyopatihc dermatomyositis. *Rheumatology* 2005; 44: 1282-1286
16. C. Korkmaz, R. Ozkan, M. Akay, T. Hakan. Pneumomediastinum and subcutaneous emphysema associated with dermatomyositis. *Rheumatology* 2001; 40: 476-478
17. Masrouha K.Z, Kanj N, Uthman I. Late on set pneumomediastinum in dermato myositis. *Rheumatol Int* 2009; 30(2): 291-292
18. Neves FS, Shinjo SK, Carvalho JF, Levy Neto M, Borges CTL. Spontaneous pneumomediastinum and dermatomyositis may be a not so rare association: report of a case and review of the literature. *Clin Rheumatol*. 2007;26:105-7
19. Targoff IN. Autoantibodies and Their Significance in Myositis. *Current Rheumatology Reports*. 2008; 10: 333-340
20. Leslie KO, Trahan S, Gruden J. Pulmonary Pathology of the Rheumatic Diseases. *Seminars Respirat Crit Care Med* 2007; 28: 369-378