



Reporte de caso

## Neumomediastino como complicación de enfermedad pulmonar intersticial en dermatomiositis

### Pneumomediastinum as a complication of interstitial lung disease in dermatomyositis

Edilsa Carolina Rodríguez MD<sup>a</sup>  
Pamela Cuadros MD<sup>b</sup>  
Erika Daniela Delgadillo MD<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Facultad de Medicina, Fundación Universitaria San Martín. Bogotá DC, Colombia.

<sup>b</sup> Facultad de Medicina, Fundación Universitaria Ciencias de la Salud FUCS. Bogotá DC, Colombia.

<sup>c</sup> Médico general Fundación Universitaria Juan N Corpas, Esp. en Epidemiología, Bogotá DC, Colombia.

#### RESUMEN

**Introducción:** la dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática, heterogénea de difícil diagnóstico. Se asocia con manifestaciones cutáneas y se considera una enfermedad variable por la presentación clínica, el curso y el pronóstico. Además del músculo y la piel, puede comprometer diferentes órganos y sistemas. **Caso clínico:** paciente de 56 años con antecedente de dermatomiositis quien ingresó a urgencias con disfagia para sólidos y líquidos, astenia y adinamia, con evidencia de neumomediastino y consolidaciones multilobares en la tomografía del tórax, con mejoría de los síntomas después del manejo con antibiótico e inicio de metotrexate. **Discusión:** no se han descrito muchos casos sobre neumomediastino en contexto de enfermedad intersticial asociada con dermatomiositis, por lo que es relevante estudiar esta patología. El paciente no refirió síntomas respiratorios, el estudio endoscópico y el esófagoTAC, no revelaron perforación esofágica por lo que neumología atribuyó el cuadro a efecto Macklin. **Conclusión:** el neumomediastino espontáneo es una complicación poco común con alta tasa de mortalidad, sin embargo puede ocurrir en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial.

**Palabras clave:** dermatomiositis, neumopatías, neumomediastino, enfisema intersticial.

© 2024 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

**Historia del artículo:**  
Fecha recibido: abril 14 de 2023  
Fecha aceptado: abril 29 de 2024

**Autor para correspondencia:**  
Dra. Edilsa Carolina Rodríguez  
drcarolinav@gmail.com

**DOI**  
10.31260/RepertMedCir.01217372.1480

Citar este artículo así: Rodríguez EC, Cuadro P, Delgadillo ED. Neumomediastino como complicación de enfermedad pulmonar intersticial en dermatomiositis. Repert Med Cir. <https://doi.org/10.31260/Repert Med Cir.01217372.1480>

## ABSTRACT

**Introduction:** dermatomyositis is an idiopathic, heterogenous, inflammatory myopathy, which is difficult to diagnose. It is associated with cutaneous manifestations and is considered a variable disease in terms of clinical presentation, course, and prognosis. It may involve different organs and systems, in addition to the skin and muscles. **Case report:** 56-year-old patient with a history of dermatomyositis who was admitted to the emergency room with dysphagia to solids and liquids, asthenia and adynamia. A thoracic CT scan evidenced pneumomediastinum and multilobar consolidations. Symptoms improved after antibiotic management and methotrexate initiation. **Discussion:** not many cases of pneumomediastinum in the context of interstitial disease associated with dermatomyositis have been described, thus studying this condition is relevant. The patient did not refer respiratory symptoms. The endoscopy study and esophageal CT scan did not reveal esophageal perforation, thus pneumologists attributed this clinical presentation to the Macklin effect. **Conclusion:** spontaneous pneumomediastinum is a rare complication carrying a high mortality rate, however it can occur in patients with interstitial lung disease.

**Key words:** dermatomyositis, pneumopathies, pneumomediastinum, interstitial emphysema.

© 2024 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática y variable, no solo por su presentación clínica, sino también por el curso y pronóstico, dado que además del músculo y la piel puede comprometer diferentes órganos y sistemas.<sup>1,2</sup> El síntoma inicial más común es el exantema (*rash*). Dentro de las lesiones cutáneas características se incluyen el signo del heliotropo, las pápulas y el signo de Gottron, además del signo "V", (*del chal*), de Holster, cambios en el pliegue de la uña, paniculitis y calcinosis. En algunos casos hay compromiso del cuero cabelludo y aspecto de "manos de mecánico".<sup>3,4</sup>

El tratamiento se formula para mejorar la fuerza muscular y reducir los síntomas extramusculares. Los glucocorticoides constituyen la primera línea, de manera concomitante con agentes inmunosupresores como metotrexate, tacrolimus, ciclosporina A o micofenolato mofetil,<sup>5</sup> la intervención temprana con altas dosis de corticoides combinado con ciclofosfamida e inhibidores de calcineurina (triple terapia) es recomendada para la enfermedad pulmonar intersticial de rápida progresión asociada con dermatomiositis con anticuerpos anti-MDA5 positivos, sin embargo en algunos casos refractarios se ha observado éxito con la inclusión de tofacitinib.<sup>6</sup> La incidencia anual en el mundo se estima en una por cada 10.000 personas. El neumomediastino espontáneo es una complicación poco común en la DM, con alta tasa de mortalidad; dada la rareza de este evento, la mayor parte de la literatura disponible se limita a reportes de casos.<sup>7</sup> Presentamos un paciente de 56 años con antecedente de DM, en quien se encuentra como hallazgo incidental neumomediastino.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 56 años que acude al servicio de urgencias por un cuadro clínico de 4 meses de evolución, caracterizado por debilidad muscular progresiva severa, pérdida del control de esfínteres, astenia y adinamia, disfagia para sólidos y líquidos, además de pérdida involuntaria de peso. Su historia médica incluye DM diagnosticada 4 años antes, diabetes mellitus tipo 2 insulina requiriente e hipotiroidismo sin manejo médico en los últimos 6 meses. Durante el examen físico se encontraba con alteración del estado de conciencia y signos de desnutrición proteico-calórica severa asociada con palidez mucocutánea. Se evidenciaron placas violáceas en las prominencias óseas de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas bilaterales (pápulas de Gottron), además de eritema periungueal y fenómeno de Raynaud; las extremidades superiores e inferiores presentaban hipotrofia muscular severa con disminución de la fuerza muscular simétrica (miembros superiores 4/5 e inferiores 3/5). Los exámenes paraclínicos al ingreso reportaron hemograma con linfopenia ( $460 \times 10^3/\text{mm}^3$ ), anemia leve (hemoglobina 11.1 mg/dL), función renal conservada, hemoglobina glicosilada dentro de valores normales 5.4% (valor de referencia menor a 5.6%), leve hiponatremia (sodio 132 mg/dL) (valores de referencia 136-145), demás electrolitos en metas, así: potasio 4.6 mmol/L, cloro 104 mmol/L, magnesio 1.72 mg/dL, con valores de referencia de 3.5-5.1 mmol/L, 98-107 mmol/L, 1.3-2.7 mg/dL, respectivamente; perfil infeccioso negativo (VIH, *Treponema pallidum*), hipalbuminemia (2.66 g/dL), *panel* respiratorio negativo, baciloscopias y cultivo para *Mycobacterium tuberculosis* negativo, perfil analítico de anemia con niveles de vitamina B 12 y ácido fólico dentro

de parámetros normales, punción lumbar con estudios de líquido cefalorraquídeo que descartaron neuroinfección.

Debido a la alteración del estado de conciencia se solicitó tomografía cerebral simple la cual reportó atrofia central y cortical, evidenciando como hallazgo incidental enfisema en los espacios carotídeos, retrofaringeo y cervical posterior derecho, por lo que se ampliaron los estudios a nivel torácico que revelaron neumomediastino con consolidaciones multilobares (**figura 1**). Ante la posibilidad de una perforación esofágica se realizó un esófago TAC que mostró una imagen compatible con divertículo de Zenker sin extraluminización del medio de contraste oral, además de una esofagogastroduodenoscopia sin alteraciones. Valorado por el servicio de neumología se inició terapia antibiótica debido a las consolidaciones pulmonares; sin embargo, con respecto al neumomediastino no se consideró otra intervención o estudios adicionales. Durante su hospitalización el paciente culminó la terapia antimicrobiana y se instauró manejo con metotrexate.

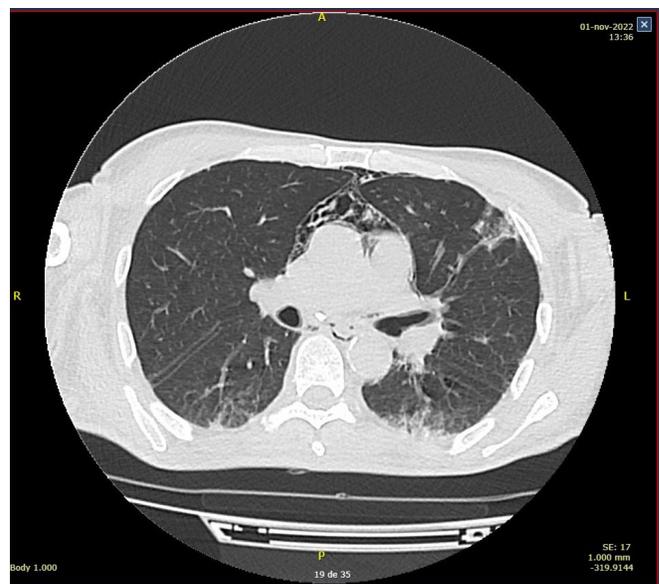
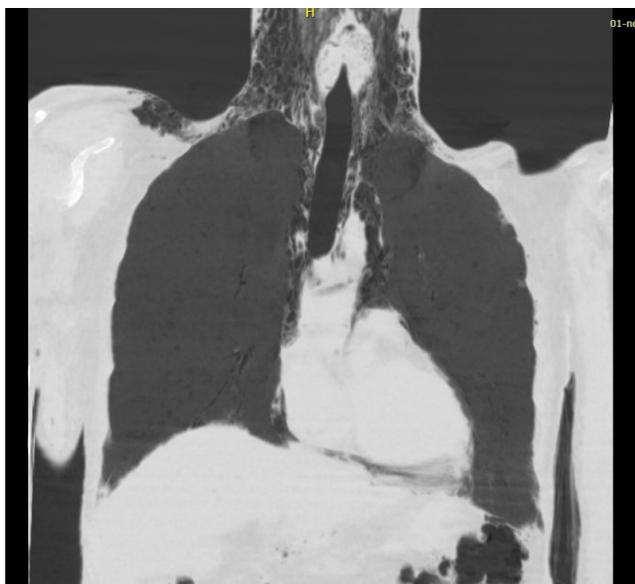
## DISCUSIÓN

El neumomediastino es una condición donde el aire está presente en el espacio mediastinal. La mayoría ocurre después de un trauma torácico o en situaciones que incrementan la presión aérea como la ventilación mecánica. Puede ser espontáneo, es decir sin etiología conocida y secundario a enfermedades subyacentes. También puede ser una complicación de ciertas enfermedades reumáticas,

siendo la más común la DM. Esta asociación es rara, pero cuando está presente es una amenaza para la vida.<sup>8,9</sup>

La epidemiología de la DM es difícil de determinar, los estudios epidemiológicos reportan tasas de incidencia de las miopatías inflamatorias idiopáticas entre 2.47 y 7.8 por 100.000 personas año y prevalencia de 9.54 a 32.74. La DM es más común, tiene una prevalencia de 1-6 por 100.000 adultos en Estados Unidos.<sup>1</sup> Un estudio de cohortes sugiere que la supervivencia de los pacientes con DM asociada con neumomediastino es baja. La aparición de fiebre y linfopenia son factores de riesgo independientes para mortalidad en estos pacientes.<sup>8</sup> Es una condición que se ha registrado en una de cada 10.000 personas en el mundo y la incidencia anual estimada de todos los subtipos de DM es de una por cada 10.000 personas en Estados Unidos<sup>7</sup>, en Colombia no hay cifras reportadas.

Las alteraciones de las cito y quimioquinas son frecuentes en desórdenes inflamatorios y a menudo participan en la patogénesis de la DM.<sup>10</sup> el riesgo de enfermedad maligna se incrementa hasta el doble en los primeros cinco años, en especial cuando hay anticuerpos anti TIF1- $\gamma$ (2).<sup>11</sup> La DM con autoanticuerpos contra el gen 5 asociado con la diferenciación de melanoma (MDA5) se caracteriza por un riesgo elevado de enfermedad pulmonar intersticial de rápida progresión (RP-ILD) con un potencial curso fatal.<sup>12</sup> Estudios de cohorte realizados en paciente con DM con anti-MDA5, se han asociado con el desarrollo de neumotórax espontáneo, probablemente explicado por fenómeno que refleja vasculitis grave, mostrando una prevalencia entre 80-90% en diferentes series. El neumomediastino espontáneo, opacidades en vidrio esmerilado y consolidaciones



**Figura 1.** Tomografía de tórax contrastada y esófago TAC A: corte coronal. B: corte axial. Se evidencia la presencia de aire extraluminal en el mediastino, con extenso enfisema en los tejidos profundos del cuello. Fuente: los autores.

mostraron ser los hallazgos más significativos en el TAC de tórax de alta resolución en los pacientes con presencia de estos anticuerpos.<sup>13</sup>

El neumomediastino espontáneo es una complicación de algunas enfermedades del tejido conectivo y para su diagnóstico se usan imágenes, en especial tomografía de tórax<sup>14,15</sup>; los síntomas asociados más comunes son tos, dolor torácico, disnea, disfonía, disfagia y dolor cervical.<sup>16</sup> Dado que el neumomediastino es el resultado de la ruptura del árbol alveolar, hay un incremento abrupto de la presión intraalveolar, el aire alveolar liberado diseca en forma centripeta a través del intersticio pulmonar a lo largo de la porción broncovascular hacia el hilio pulmonar y el mediastino.<sup>17</sup> Este mecanismo fisiopatológico descrito por Macklin y col. en 1944 se conoce con su nombre.<sup>18</sup> La literatura reporta diferentes condiciones que predisponen a su aparición debido al incremento de la presión intraalveolar y la baja presión perivascular o ambas, llevando a ruptura alveolar y formación de enfisema intersticial pulmonar.<sup>16,19</sup> El neumomediastino en este paciente según concepto de neumología se debió al efecto Macklin, aunque podría haber una predisposición secundaria al antecedente de DM. Las consolidaciones de las porciones posteriores de ambos lóbulos inferiores correspondían a neumonía por aspiración, que es lo esperado en este caso debido a la disfagia y la debilidad muscular.

El neumomediastino es una complicación rara reportada en enfermedad pulmonar intersticial asociada con colagenosis o con otras afecciones como neumonía intersticial usual, neumonía organizada, daño alveolar difuso y neumonía intersticial linfocítica.<sup>20</sup> Es de importancia la intervención temprana iniciando con triple terapia con altas dosis de corticoides y con ciclofosfamida e inhibidores de calcineurina, sin embargo, algunos pacientes son refractarios a este tratamiento, por lo que se ha propuesto plasmaféresis, inhibidores de FNT, terapia de depleción de células B y micofenolato mofetil. Tofacitinib es un inhibidor Janus Kinasa (JAK) aprobado para artritis reumatoidea y su efectividad ha sido comprobada en casos refractarios.<sup>21</sup> En el caso que reportamos, el paciente se trató con antibióticos por los hallazgos tomográficos compatibles con neumonía y se inició manejo con metotrexate para control de la DM, y fue dado de alta dado por mejoría.

## CONCLUSIONES

Reportamos este caso para entender desde la fisiopatología todas las causas posibles de fenómenos como el neumomediastino espontáneo y entender como se puede asociar con enfermedades de tejido conectivo como la DM a pesar de que ésta no sea siempre la causa del mismo. Este es un reto clínico el cual su abordaje diagnóstico implica que se deba profundizar en las características citoquímicas y quimioquímicas, teniendo en cuenta que estudios recientes

han demostrado la importancia de identificar ciertos marcadores que muestran mayor morbimortalidad en unos o en otros como lo es el hallazgo o no de Anti-DMA 5.

## CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener algún asunto considerado como conflicto de interés.

## FUENTE DE FINANCIACIÓN

No se han recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## REFERENCIAS

1. DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82(2):267–81. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.06.1309>
2. Chu LL, Rohekar G. Dermatomyositis. *Can Med Assoc J.* 2019;191(12):E340–E340. <http://dx.doi.org/10.1503/cmaj.180947>
3. Sun Y, Li DF, Zhang YL, Liang X, Li TF. Characterisation of Disease Patterns of Dermatomyositis with Different Initial Manifestations. *Int J Gen Med.* 2022;15:6519–28. <http://dx.doi.org/10.2147/IJGM.S372658>
4. Santos-Briz A, Calle A, Linos K, Semans B, Carlson A, Sangüeza OP, et al. Dermatomyositis panniculitis: a clinicopathological and immunohistochemical study of 18 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2018;32(8):1352–9. <http://dx.doi.org/10.1111/jdv.14932>
5. Sasaki H, Kohsaka H. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol.* 2018;28(6):913–921. <http://dx.doi.org/10.1080/14397595.2018.1467257>
6. Kato M, Ikeda K, Kageyama T, Kasuya T, Kumagai T, Furuya H, et al. Successful Treatment for Refractory Interstitial Lung Disease and Pneumomediastinum With Multidisciplinary Therapy Including Tofacitinib in a Patient With Anti-MDA5 Antibody-Positive Dermatomyositis. *J Clin Rheumatol.* 2021;27(8S):S574–577. <http://dx.doi.org/10.1097/RHU.0000000000000984>
7. Charry LP, Alejo A, Cantillo M, Fernández-Ávila DG. Caracterización de pacientes con dermatomiositis en un hospital universitario en Colombia. *Rev Colomb Reumatol.* 2023;30(1):47–55. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2021.05.019>
8. Li C, Liang M, Jiang H, Zhao J, Wu C, Wang Q, Zhang L, Zhao Y. The long-term prognosis of pneumomediastinum associated with dermatomyositis: a two-centre retrospective cohort study. *Rheumatology.* 2021;60(5):2288–2295. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa582>

9. Zhou C, Gao C, Xie Y, Xu M. COVID-19 with spontaneous pneumomediastinum. *Lancet Infect Dis.* 2020;20(4):510. [https://doi.org/10.1016/S1473-3099\(20\)30156-0](https://doi.org/10.1016/S1473-3099(20)30156-0)
10. Chen M, Quan C, Diao L, Xue F, Xue K, Wang B, et al. Measurement of cytokines and chemokines and association with clinical severity of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis. *Br J Dermatol.* 2018;179(6):1334–41. <https://doi.org/10.1111/bjd.17079>
11. Cerna-López JA, Tejada-Llacsca PJ, Valle-Farfán FA de J, Alarcón GS, Ugarte-Gil ME, Pimentel-Quiroz VR. Rapidly progressive interstitial lung disease-associated hypomyopathic dermatomyositis complicated with pneumomediastinum: A case-based review. *Rev Colomb Reumatología.* 2023;30(3):277-282. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2021.06.001>
12. Yamaguchi K, Yamaguchi A, Itai M, Kashiwagi C, Takehara K, Aoki S, et al. Clinical features of patients with anti-melanoma differentiation-associated gene-5 antibody-positive dermatomyositis complicated by spontaneous pneumomediastinum. *Clin Rheumatol.* 2019;38(12):3443–50. <https://doi.org/10.1007/s10067-019-04729-5>
13. Abe K, Furuta S, Kobayashi Y, Sugiyama T, Kagami SI, Nakagomi D, et al. Prognosis of spontaneous pneumomediastinum occurring in dermatomyositis or polymyositis patients with interstitial lung disease according to anti-melanoma differentiation-associated gene 5 antibody status: a retrospective cohort study. *RMD Open.* 2023;9(1):e002770. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2022-002770>
14. De Giacomi F, Baqir M, Cox CW, Moua T, Matteson EL, Ryu JH. Spontaneous Pneumomediastinum in Connective Tissue Diseases. *J Clin Rheumatol.* 2019;25(6):239–45. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000000835>
15. Yoo H, Hino T, Hwang J, Franks TJ, Han J, Im Y, et al. Connective tissue disease-related interstitial lung disease (CTD-ILD) and interstitial lung abnormality (ILA): Evolving concept of CT findings, pathology and management. *Eur J Radiol Open.* 2022;9:100419. <https://doi.org/10.1016/j.ejro.2022.100419>
16. Alemu BN, Yeheyis ET, Tiruneh AG. Spontaneous primary pneumomediastinum: is it always benign? *J Med Case Rep.* 2021;15(1):157. <https://doi.org/10.1186/s13256-021-02701-z>
17. Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, Danoff SK. Interstitial lung disease associated with the idiopathic inflammatory myopathies: what progress has been made in the past 35 years? *Chest.* 2010;138(6):1464–74. <https://doi.org/10.1378/chest.10-0180>
18. Murayama S, Gibo S. Spontaneous pneumomediastinum and Macklin effect: Overview and appearance on computed tomography. *World J Radiol.* 2014;6(11):850-854. <https://doi.org/10.4329/wjr.v6.i11.850>
19. Macklin MT, Macklin CC. Malignant interstitial emphysema of the lungs and mediastinum as an important occult complication in many respiratory diseases and other conditions. *Medicine.* 1944;23(4):281–358.
20. Gutsche M, Rosen GD, Swigris JJ. Connective Tissue Disease-associated Interstitial Lung Disease: A review. *Curr Respir Care Rep.* 2012;1(4):224–32. <https://doi.org/10.1007/s13665-012-0028-7>
21. Wu W, Guo L, Fu Y, Wang K, Zhang D, Xu W, et al. Interstitial Lung Disease in Anti-MDA5 Positive Dermatomyositis. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2021;60(2):293–304. <https://doi.org/10.1007/s12016-020-08822-5>

