

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Paniculitis en dermatomiositis con positividad para anti-NXP2 y anti-Ro52. Reporte de caso

Goethe Sacoto Flores, Karen Méndez Salvador, Raúl Mejía Toalongo

Universidad de Cuenca, Escuela de Medicina.
Cuenca, Ecuador.

Panniculitis in dermatomyositis with positivity for anti-NXP2 and anti-Ro52.

Case report

PALABRAS CLAVE

Dermatomyositis, panniculitis, anticuerpo anti-NXP2, anticuerpo anti-Ro52, calcinosis

KEYWORDS

Dermatomyositis, panniculitis, anti-NXP2 antibody, anti-Ro52 antibody, calcinosis

CORRESPONDENCIA

Dr. Goethe Sacoto Flores, MD
Universidad de Cuenca, Escuela de Medicina.
goethe.sacoto@ucuenca.edu.ec
<https://orcid.org/0000-0002-8114-0114>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

Fecha de recepción: 17/02/2026

Fecha de aceptación: 20/03/2026

RESUMEN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas autoinmunes con positividad simultánea para anti-NXP2 y anti-Ro52 representan un subtipo infrecuente y de mal pronóstico; asociado a debilidad severa, paniculitis, calcinosis, mayor riesgo de cáncer asociado y refractariedad. La paniculitis es una inflamación del tejido adiposo subcutáneo, caracterizada por nódulos dolorosos, eritematosos e indurados, que pueden evolucionar hacia lipoatrofia o calcificaciones. Aunque puede aparecer en el contexto de la fase inflamatoria activa de la dermatomiositis (DM), su frecuencia es baja. Se reporta una mujer de 39 años con dermatomiositis, paniculitis nodular-ulcerativa y calcinosis; con positividad para anti-NXP2 y anti-Ro52.

ABSTRACT

Idiopathic inflammatory myopathies with simultaneous positivity for anti-NXP2 and anti-Ro52 represent a rare subtype associated with a poor prognosis; characterized by severe weakness, panniculitis, calcinosis, increased associated cancer risk, and refractoriness to treatment. Panniculitis is an inflammation of the subcutaneous adipose tissue, presenting as painful, erythematous, indurated nodules that may progress to lipoatrophy or calcifications. Although it may occur in the context of the active inflammatory phase of dermatomyositis (DM), its frequency is low. We report the case of a 39-year-old woman with dermatomyositis, nodular-ulcerative panniculitis, and calcinosis; with positivity for anti-NXP2 and anti-Ro52 antibodies.

INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necroLas miopatías inflamatorias idiopáticas autoinmunes (MIIA) son un grupo de enfermedades inflamatorias crónicas que afectan principalmente al músculo estriado. Este grupo incluye la dermatomiositis, polimiositis, miopatía necrotizante inmuno-mediada, síndrome anti-sintetasa y miopatía por cuerpos de inclusión.¹

El diagnóstico de las MIIA se basa en un enfoque integral que combina la sospecha clínica con aspectos epidemiológicos y múltiples herramientas complementarias. Entre ellas destacan las enzimas musculares (CK, aldolasa), autoanticuerpos específicos, estudios de imagen (ecografía, TC, RMN), electrofisiología (EMG) e histopatología mediante biopsia muscular. Es importante precisar que los criterios de clasificación EULAR/ACR 2017, con sensibilidad del 87% y especificidad del 82% sin biopsia, y 93% y 88% con biopsia,² tienen como finalidad clasificar pacientes ya diagnosticados para investigación, no establecer el diagnóstico.

En la actualidad, el criterio serológico es un área de investigación activa, los anticuerpos asociados a la dermatomiositis son el anti-MDA5 (gen 5 asociado a la diferenciación del melanoma), anti-TIF1- γ (factor intermediario de transcripción 1- γ), anti-NXP-2 (proteína de matriz nuclear 2), anti-Mi2 (complejo helicasa del nucleosoma Mi-2), anti-SAE (Small Ubiquitin-like Modifier Activating Enzyme), anti HMGCR (3-hidroxi-3-metilglutaril-coenzima A reductasa), anti-SRP (partícula de reconocimiento de señal); pertenecientes al grupo de los Anticuerpos Específicos de Miositis (AEM), junto con los anticuerpos asociados al síndrome antisintetasa, la miopatía necrosante autoinmune y miositis por cuerpos de inclusión.³

También se han descrito Anticuerpos Asociados a Miositis (AAM), como el anti-Ro52 (proteína Ro52 / TRIM21, proteína 21 con motivo tripartito), anti-PM/Scl (complejo nucleolar exosoma asociado a polimiositis/esclerodermia), anti Ku (antígeno Ku), anti-U1-RNP/Sm (ribonucleoproteína nuclear pequeña U1/complejo Sm del spliceosoma), anti-RNA polimerasa (antígeno RNA polimerasa), anti-U3RNP (ribonucleoproteína U3 asociada al nucleolo). No son exclusivos de las MIIA y pueden encontrarse en otras enfermedades del tejido conectivo, especialmente en síndromes de superposición.⁴

La DM representa aproximadamente el 20% de las MIIA.⁵ Clínicamente se caracteriza por debilidad muscular de predominio escapulopélvico y la presencia de un exantema cutáneo característico. Su tasa de incidencia ajustada por edad y sexo es de 1.1 casos por 100 000 personas-año (IC 95%: 0.7–1.5), mientras que la prevalencia ajustada por edad y sexo es de 13 casos por 100 000 habitantes (IC 95%: 6–19).⁶

La DM asociada a paniculitis constituye una manifestación poco frecuente en la mayoría de subtipos de esta enfermedad; sin embargo, su presencia puede ser más característica en pacientes con positividad para el anticuerpo anti-NXP2. La literatura describe 63 casos reportados, de los cuales el 11.3% presentó ulceraciones. La distribución de las lesiones es variable: 50% en miembros, 35.1% en tórax, 27% en glúteos, 16.2% en axilas y 5.4% en genitales.⁷

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una mujer de 39 años. En 2018 desarrolló máculas y nódulos cutáneos localizados en la región cervical y en miembros inferiores. En febrero de 2019 inició con debilidad muscular progresiva y simétrica en las cinturas escapular y pélvica, que ocasionó discapacidad funcional significativa. Cuatro meses más tarde, se añadió debilidad axial cervical (en flexión y extensión), disfagia para sólidos, disfonía y dificultad respiratoria grave lo que motivó la instauración de ventilación mecánica invasiva.

Los estudios complementarios, incluyendo la electromiografía, sugirieron una polirradiculopatía desmielinizante crónica. Con base en estos hallazgos se estableció el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré, iniciándose tratamiento con inmunoglobulina intravenosa (IgIV) 0.4 g/kg/día por 5 días y metilprednisolona 500 mg/día por vía intravenosa por 5 días. La paciente presentó mejoría parcial y fue dada de alta con prednisona 25 mg/día.

En agosto de 2019, la debilidad muscular recurrió, por lo que es hospitalizada. Ante la elevación de enzimas musculares, positividad para anti-NXP2, una biopsia de músculo cuádriceps compatible con miopatía inflamatoria; se estableció el diagnóstico de polimiositis. Se reinició tratamiento con prednisona 50 mg/día y azatioprina 100 mg/día.

En diciembre de 2019, posterior al egreso, presentó nuevo deterioro de la fuerza muscular y aparecieron nódulos indolores en axilas, fosas ilíacas y glúteos, los cuales se ulceraron y remitieron espontáneamente. El esquema se modificó a rituximab (anti-CD20) para inducción a remisión, con mantenimiento posterior durante cuatro años y buena respuesta clínica. Desafortunadamente, la terapia se suspendió por falta de recursos.

En abril de 2025, la paciente presentó un nuevo episodio de debilidad muscular grave en región cervical y cinturas escapulopélvicas, junto a nódulos subcutáneos indolores en regiones axilar, inframamaria e inguinal bilateral que progresaron a ulceración. La ausencia de dolor en los nódulos constituye una presentación atípica de la paniculitis, y resulta concordante con el fenotipo. La paciente presentó un exantema en heliotropo localizado en párpados superiores acompañado de eritema en "V" del escote y compromiso de áreas seboreicas faciales.

Al ingreso, la paciente se encontraba hemodinámicamente estable. El examen dermatológico evidenció el exantema heliotropo, eritema cervical, facial y de tercio supraanterior de tórax, además de lesiones eritematosos-trosas en extremidades, nódulos subcutáneos y úlceras cutáneas (Figura 1C). La evaluación neuromuscular mostró debilidad axial 3/5 y debilidad simétrica de cinturas escapular y pélvica 4/5 según la escala de Daniels, usando el test manual muscular-8 (MMT-8).

Con base en los hallazgos clínicos, imagenológicos, serológicos, e histopatológicos se estableció el diagnóstico de miopatía inflamatoria idiopática autoinmune (MIIA), correspondiente al subgrupo de dermatomiositis. La actividad global de la enfermedad se estimó mediante el Disease Activity score (DAS), con un puntaje de 14/20, herramienta que permite valorar tanto las manifestaciones musculares como cutáneas, incluidas aquellas asociadas a compromiso vasculopático.⁸ La evaluación cutánea mostró un Cutaneous Assessment Tool – Activity (CAT-A) de 58/94 (62% del puntaje máximo) indicativo de una alta actividad cutánea, y un Cutaneous Assessment Tool – Damage (CAT-D) 4/17 (24% del máximo), compatible con daño cutáneo acumulado leve a moderado. Asimismo, el grado de discapacidad funcional evaluado mediante el Health Assessment Questionnaire (HAQ) fue de 2.25, lo que corresponde a discapacidad severa.

En las tablas 1 y 2 se resumen los estudios complementarios, destacando la marcada positividad para anticuerpos anti-NXP2 y anti-Ro52. Ante la detección de anticuerpos anti-NXP2, se indicó un tamizaje oncológico, el cual fue negativo. La biopsia muscular evidenció infiltrado inflamatorio constituido predominantemente por linfocitos con distribución perimisial (Figura 1A). La radiografía de caderas evidenció depósitos de cálcicos en tejidos blandos a nivel peritrocantérico, hallazgos compatibles con calcinosis de partes blandas (Figura 1B).

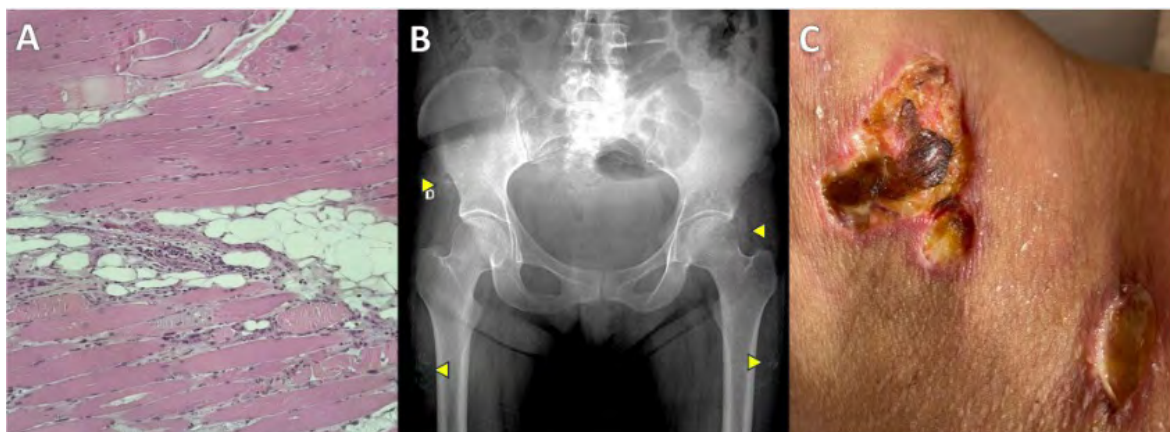


Figura 1A. Biopsia de músculo estriado esquelético que muestra un infiltrado inflamatorio compuesto predominantemente por linfocitos, con disposición perimisial. En el tejido adiposo adyacente se observa un discreto infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario de distribución septal y perivascular. **Figura 1B.** Se evidencian múltiples calcificaciones (punta de flecha amarilla) en partes blandas periarticulares de la pelvis, con predominio en las regiones subcutánea peritrocantérica y periglútea. **Figura 1C.** Lesiones ulcerativas en la fosa axilar izquierda, de aproximadamente 4 × 3 cm y 1 × 3 cm, que comprometen principalmente el tejido adiposo, sin evidencia de secreción.

Tabla 1. Exámenes de laboratorio.

Parámetro	Valor	Referencia
Leucocitos	5.57	4.00-10.00 103/ul
Neutrófilos	4.29	2.00-7.00 103/ul
Linfocitos	0.99	0.8-4.00 103/ul
Eosinófilos	0.067	0.02-0.5 103/ul
Monocitos	0.2	0.0-0.70 103/ul
Basófilos	0.005	Menor a 0.10 103/ul
Hematíes	4.22	3.5-5.00 103/ul
Hemoglobina	11.8	11.5-16.0 103/ul
Hematocrito	36.2	35.00-47.00 103/ul
VCM	85.8	80.00-99.00 103/ul
HCM	27.9	27.00-32.00 103/ul
CHCM	32.6	30.00-36.00 103/ul
RDW-SD	46.7	35.00-56.00 103/ul
PCR	0.32	Menos de 0.5 103/ul
Procalcitonina	0.04	< 0.5 ng/ml bajo riesgo de sepsis
Bioquímica sanguínea		
Calcio iónico	1.08	1.1 – 1.4 mmol/L
Sodio	134	136 – 145 mmol/L
Potasio	4.09	3.5 – 5.5 mmol/L
Cloro	97	98 – 107 mmol/L
Calcio total	8.43	8.10 – 10.40 mg/dL
Fósforo	3.40	3.0 – 4.5 mg/dL
Urea	31.1	15-45 mg/dL
Creatinina	0.5	0.50-0.90 mg/dL
Hemostasia - Parámetro		
TP	13.0	10-14 segundos
INR	1.20	Hasta 1.30
Actividad protrombótica	88	
TTP	32.4	22.38 segundos
Microbiología		
Cultivo úlcera axilar derecha	Klebsiella Pneumoniae	
Cultivo piel de fosa iliaca izquierda	No se observó crecimiento a las 24h, 72h, y 5 días	
Hemocultivos x 2		
PCR para tuberculosis de nódulo subcutáneo	No detectado	

Tabla 2. Panel de Miositis.

Antígeno	Intensidad	Interpretación
Mi - 2 alpha (Mi-2a)	4	Negativo
Mi - 2 beta (Mi-2b)	2	Negativo
TIF 1 gamma (TIF1g)	4	Negativo
MDA5 (MDA5)	1	Negativo
NXP2 (NXP2)	235	Alta positividad
SAE1 (SAE1)	2	Negativo
Ku (Ku)	3	Negativo
PM-Scl100 (PM100)	1	Negativo
PM-Scl75 (PM75)	1	Negativo
Jo-1 (Jo-1)	1	Negativo
SRP (SRP)	6	Negativo
PL-7 (PL-7)	2	Negativo
PL-12 (PL-12)	3	Negativo
EJ (EJ)	2	Negativo
OJ (OJ)	2	Negativo
Ro52 (Ro52)	155	Alta positividad
CN-1A (CN-1A)	2	Negativo
Ha (Ha)	2	Negativo
Ks (Ks)	1	Negativo
Zo (Zo)	3	Negativo

Se inició tratamiento antimicrobiano debido a la presencia de infección asociada a una úlcera cutánea. Tras la resolución del proceso infeccioso, se instauró terapia inmunosupresora con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1 g/día durante tres días, seguida de prednisona oral a 1mg/kg/día, asociada a Rituximab (1 gramo intravenoso administrado en dos infusiones en los días 0 y 15) con respuesta clínica favorable. Posteriormente, se planificó terapia de mantenimiento con Rituximab 1 gramo intravenoso cada seis meses, junto con una reducción gradual de la dosis de prednisona hasta su suspensión.

DISCUSIÓN

La paniculitis es un proceso inflamatorio que afecta el tejido celular subcutáneo y se manifiesta clínicamente por la presencia de nódulos eritematosos, indurados y, por lo general, dolorosos. Estas lesiones se localizan con mayor frecuencia en muslos, glúteos y brazos, y pueden evolucionar hacia lipoatrofia o calcificaciones distróficas.⁹ En el contexto de la dermatomiositis (DM), la paniculitis constituye una manifestación cutánea poco frecuente y rara vez representa la forma inicial o la única expresión cutánea de la enfermedad.¹⁰

Entre los autoanticuerpos asociados a la DM, el anti-NXP2 es particularmente relevante, con una prevalencia que oscila entre 1,6 % y 25 %, según la edad y población estudiada. En adultos, este anticuerpo se correlaciona con debilidad muscular severa, calcificaciones subcutáneas y una heterogeneidad clínica significativa. Diversos estudios han identificado que su positividad se asocia con un mayor riesgo de neoplasias malignas ocultas y la presencia de patrones atípicos de debilidad muscular.^{11,12}

En un estudio de 205 pacientes con dermatomiositis (DM), el 7.8% (n=16) desarrolló paniculitis, predominantemente en abdomen, glúteos y muslos. El 72.7% de estos casos fueron positivos para anti-NXP2, asociándose con un riesgo significativamente mayor de paniculitis (OR: 23.8; p=0.001). Este hallazgo sugiere una sólida correlación entre anti-NXP2 y fenómenos de calcificación y daño tisular subcutáneo.¹³

El anticuerpo anti-Ro52 (TRIM21) en dermatomiositis (DM) presenta una prevalencia superior al 50%. Sin embargo, su positividad aislada es relativamente infrecuente, observándose en aproximadamente el 9.2% de

los casos, mientras que el 43.8% se detecta en coexistencia con otros anticuerpos.¹⁴⁻¹⁶ Entre las asociaciones serológicas más frecuentes destacan los anticuerpos anti-MDA5 (90%) y anti-ARS (93%).^{16,17} Clínicamente, su hallazgo más relevante es la asociación con enfermedad pulmonar intersticial, siendo reconocido como un factor de riesgo independiente.^{18,19} Asimismo, su presencia se ha relacionado con un curso clínico más crónico, una menor probabilidad de remisión¹⁸ y se considera un posible marcador de mayor severidad de la enfermedad.¹⁷

CONCLUSIONES

El perfil de autoanticuerpos en la dermatomiositis (DM) constituye un elemento clave para un abordaje diagnóstico y pronóstico individualizado. En particular la asociación de anti-NXP2 y anti-Ro52 se ha relacionado con manifestaciones como paniculitis, calcinosis y debilidad muscular de mayor severidad, configurando un fenotipo clínico potencialmente más agresivo, caracterizado por una menor probabilidad de remisión y, en algunos casos, una evolución más refractaria al tratamiento.

Este caso resalta la importancia de la determinación de autoanticuerpos específicos y asociados en las miopatías inflamatorias idiopáticas autoinmunes (MIIA), ya que su identificación permite estratificar fenotipos, orientar el pronóstico, identificar posibles comorbilidades y contribuir a la toma de decisiones terapéuticas más precisas.

REFERENCIAS

1. Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, Aggarwal R, Holmqvist M, Christopher-Stine L, et al. Idiopathic inflammatory myopathies. *Nat Rev Dis Primers*. 2021 Dec 2;7(1):86. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00321-x>.
2. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis*. 2017 Dec;76(12):1955-64. DOI: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211468>
3. Dalakas MC. Inflammatory muscle diseases. *N Engl J Med*. 2015 Apr 30;372(18):1734-47. DOI: <https://doi.org/10.1056/NEJMra1402225>.
4. Krustev E, Christopher-Stine L. Autoantibodies in Myositis: Can They Predict Disease Course? *Rheum Dis Clin North Am*. 2025 Nov;51(4):545-62. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rdc.2025.07.002>.
5. Aggarwal R, Oddis CV, editors. *Managing Myositis: A Practical Guide* [Internet]. Cham: Springer; 2020 [cited 2025 Jul 3]. DOI: <https://doi.org/10.1007/978-3-030-15820-0>.
6. Kronzer VL, Kimbrough BA, Crowson CS, Davis JM, Holmqvist M, Ernste FC. Incidence, prevalence, and mortality of dermatomyositis: a population-based cohort study. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2023 Feb;75(2):348-55. DOI: <https://doi.org/10.1002/acr.24786>.
7. Ho JD, McKenzie T. Panniculitis in dermatomyositis: a systematic review of the clinicopathologic features. *JAAD Int*. 2025 Feb;18:50-61. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jdin.2024.03.004>.
8. Rider LG, Werth VP, Huber AM, Alexanderson H, Rao AP, Ruperto N, Herbelin L, Barohn R, Isenberg D, Miller FW. Measures for Adult and Juvenile Dermatomyositis, Polymyositis, and Inclusion Body Myositis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63 (Supl 11):S118-S157. DOI: <https://doi.org/10.1002/acr.20532>
9. Takezawa K, Ueda-Hayakawa I, Tanaka A, Son Y, Yamazaki F, Kambe N, et al. Panniculitis in dermatomyositis: two cases with antitranscriptional intermediary factor-1 antibody as myositis-specific antibody and review of the literature. *J Cutan Immunol Allergy*. 2022;5:88-93. DOI: <https://doi.org/10.1002/cia2.12234>.
10. Taguchi H, Ueda Y, Shigehara Y, Tanaka A, Katsuoaka K. Relapse of dermatomyositis with positive anti-nuclear matrix protein 2 antibodies and previous panniculitis. *Cureus*. 2025 Feb 17;17(2):e78622. DOI: <https://doi.org/10.7759/cureus.78622>.
11. Li S, Sun C, Zhang L, Han J, Yang H, Gao S, et al. Clinical heterogeneity of patients with antinuclear matrix protein 2 antibody-positive myositis: a retrospective cohort study in China. *J Rheumatol*. 2022 Jun 15;49(8):922-8. DOI: <https://doi.org/10.3899/jrheum.211234>.
12. Sebastian AT, Sagar S, Mittal GK, Sebastian IA, Mateo JJ, Singhdev J, et al. A rare case of NXP-2 inflammatory myositis mimicking Guillain-Barré syndrome. *Neurol India*. 2023 May-Jun;71(3):582-4. DOI: <https://doi.org/10.4103/0028-3886.378652>.
13. Xing XJ, Wang S, Li AQ, Li ZH, Lin BW. Panniculitis, a rare cutaneous manifestation in adult

- dermatomyositis. *Int J Dermatol Venereol.* 2023 Jun;6(2):96-101. DOI: <https://doi.org/10.1097/JD9.0000000000000260>.
14. Sugita T, Tsuboi H, Sugita N, Akiyoshi R, Kuroda Y, Kawashima A, et al. Clinical importance of anti-Ro52 antibody in polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol.* 2024 Dec 25;35(1):118-25. DOI: <https://doi.org/10.1093/mr/roae052>.
 15. Weng CT, Huang TH, Wu CH, Sun YT. Association of anti-Ro-52 antibodies with occurrence of interstitial lung disease in patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Arthritis Res Ther.* 2024 Aug 22;26(1):152. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13075-024-03382-x>.
 16. Xing X, Li A, Li C. Anti-Ro52 antibody is an independent risk factor for interstitial lung disease in dermatomyositis. *Respir Med.* 2020 Oct;172:106134. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2020.106134>.
 17. Arase N, Tsuji H, Takamatsu H, Jin H, Konaka H, Hamaguchi Y, et al. Cell surface-expressed Ro52/IgG/HLA-DR complex is targeted by autoantibodies in patients with inflammatory myopathies. *J Autoimmun.* 2022 Jan;126:102774. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2021.102774>.
 18. Sabbagh S, Pinal-Fernandez I, Kishi T, Targoff IN, Miller FW, Rider LG, et al. Anti-Ro52 autoantibodies are associated with interstitial lung disease and more severe disease in patients with juvenile myositis. *Ann Rheum Dis.* 2019 Jul;78(7):988-95. DOI: <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-215004>.
 19. Ismail A, Moiddin NM, Mahmood MA, Khan AU, Nagaraj N. Anti-Ro-positive dermatomyositis presenting as a clinical mimic of Guillain-Barré syndrome: a case report. *Cureus.* 2024. DOI: <https://doi.org/10.7759/cureus.73410>.