



## Miositis por cuerpos de inclusión. Caso clínico y revisión de la literatura

Heriberto Augusto Martínez Camacho,\* Lilia Hernández Nava\*\*

### RESUMEN

Las miopatías inflamatorias se distinguen por debilidad muscular y un proceso inflamatorio en el músculo esquelético. Los criterios diagnósticos incluyen: debilidad simétrica de los músculos de las áreas escapular y pélvica de la cintura, elevación de las concentraciones séricas de las enzimas del músculo esquelético, hallazgos histológicos característicos en la biopsia del músculo y signos típicos en la electromiografía. Se comunican los datos clínicos e histológicos de un paciente con miositis por cuerpos de inclusión.

**Palabras clave:** miopatías inflamatorias, miositis por cuerpos de inclusión.

### ABSTRACT

Muscular weakness and an inflammatory process in the skeletal muscle characterize inflammatory myopathy. Diagnostic criteria include symmetrical weakness of the muscles of the escapular and pelvic waist, increase of the seric enzymes concentrations of the skeletal muscle, characteristic histological findings in the muscle biopsy and in electromyography. We communicate the clinical and histological data of a patient with myositis by inclusion bodies.

**Keywords:** inflammatory myopathy, myositis by inclusion bodies.

Se comunica el caso de un hombre de 40 años de edad, casado, de oficio agricultor. Entre sus antecedentes se encontró que su padre era diabético y un primo en primer grado tenía polimiositis. Refirió tabaquismo y alcoholismo –sin llegar a la embriaguez– ocasionales. Su alimentación era adecuada en cantidad y calidad. No reconoció tener padecimientos alérgicos, intervenciones quirúrgicas previas, transfusiones, diabetes mellitus o hipertensión arterial. En los dos meses anteriores al inicio de los síntomas no tomó ningún medicamento.

Acudió a consulta el 14 de febrero del 2005 debido a un padecimiento que tenía 30 días de evolución, caracterizado por dolor y debilidad muscular en los miembros, que al inicio le permitía realizar sus actividades normales y que progresivamente le dificultó

caminar y tomar objetos. Poco después tenía problemas para articular palabras. Por tal motivo, y durante los 30 días previos a su ingreso, acudió con diferentes médicos que le prescribieron tratamientos no especificados por el paciente, sin que obtuviera mejoría alguna. Al contrario, la debilidad muscular aumentó, así como el dolor en las extremidades inferiores y superiores, que pasó de moderado a intenso, continuo, sin ritmo ni periodicidad, y se incrementaba con los movimientos y disminuía con reposo y analgésicos. No se hallaron factores concomitantes.

Los datos de la exploración física fueron: talla 1.58 m, peso 60 kg, pulso 67 por minuto, temperatura 37 °C, respiraciones 29 por minuto, tensión arterial 120/80. Edad aparente similar a la cronológica, coloración pálida +, mucosa oral húmeda; en decúbito dorsal se observaba disártrico. El cuello no mostraba ingurgitación yugular ni adenopatías, aunque era difícil mantenerlo erguido. No utilizaba los músculos accesorios de la respiración; la amplexión y la amplexación se notaban menoscabadas. Las vibraciones vocales eran normales, con un murmullo vesicular disminuido en ambas bases, sin estertores; se escuchaban ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos. El abdomen era de características normales, blando, depresible, sin visceromegalias ni zonas dolorosas, con peristalsis. Las

\* Médico adscrito al servicio de medicina interna, Hospital General Vasco de Quiroga, ISSSTE, Morelia, Michoacán. Profesor de patología del aparato cardiovascular y clínica propedéutica en la Facultad de Medicina Dr. Ignacio Chávez, UMSNH.

\*\* Anatomopatóloga adscrita al servicio de anatomía patológica, Hospital General Vasco de Quiroga, ISSSTE, Morelia, Michoacán.

Recibido: agosto, 2006. Aceptado: octubre, 2006.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: [www.revistasmedicasmexicanas.com.mx](http://www.revistasmedicasmexicanas.com.mx)

extremidades superiores e inferiores eran hipotróficas, con fuerza muscular I/VI, reflejos osteotendinosos, pulsos periféricos normales, llenado capilar de 2", temperatura normal, sin eritema periungueal ni telangiectasias.

Los resultados de los estudios de laboratorio a su ingreso fueron: velocidad de sedimentación 33 mm/h, hemoglobina 14.5, hematócrito 46.6, eritrocitos 5'000,000/mm<sup>3</sup>, volumen corpuscular medio 93.3, concentración media de hemoglobina 31.1%, leucocitos 7,700/mm<sup>3</sup>, segmentados 81% (6237), bandas 3% (231), linfocitos 16% (1232), eosinófilos, basófilos y monolitos 0%; glucosa 95 mg/100 mL, urea 28.7 mg/100 mL, nitrógeno ureico 13.4 mg/100 mL, creatinina 0.8 mg/100 mL, sodio 146 mEq/L, potasio 4.6 mEq/L, calcio 10 mEq/L, triglicéridos 150 mg/100 mL, colesterol total 180 mg/100 mL, colesterol HDL 32 mg/100 mL, colesterol LDL 90 mg/100 mL, colesterol VLDL 20 mg/100 mL; factor reumatoide negativo; creatinina 2,825 U/L (normal de 24 a 195 U/L); aldolasa 98 U/L (normal hasta 7.6 U/L); aspartatoaminotransferasa 248 U/L; alaninoaminotransferasa 190 U/L; deshidrogenasa láctica 422 U/L. El examen general de orina no reportó alteraciones.

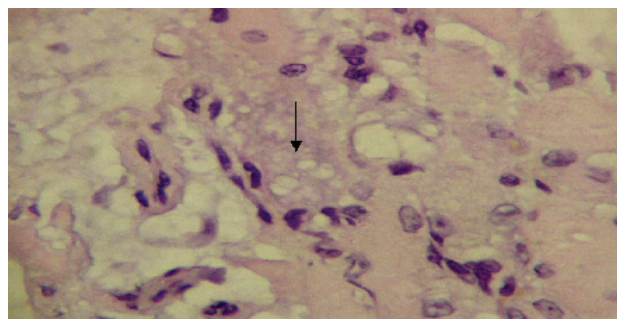
La telerradiografía de tórax fue normal. Los anticuerpos antinucleares y la antirribonucleoproteína fueron negativos. Las pruebas de función tiroidea no indicaban anomalías.

En cuanto a la electromiografía realizada un día después de su ingreso, en el estudio de bíceps braquial se registraron potenciales de acción de la unidad motora polifásicos de duración corta, así como ondas positivas y potenciales de fibrilación. En el vasto externo se observó una población mixta de potenciales de acción de la unidad motora (potencial de duración corta y amplitud baja alternando con potenciales de acción de la unidad motora polifásicos de duración excesiva).

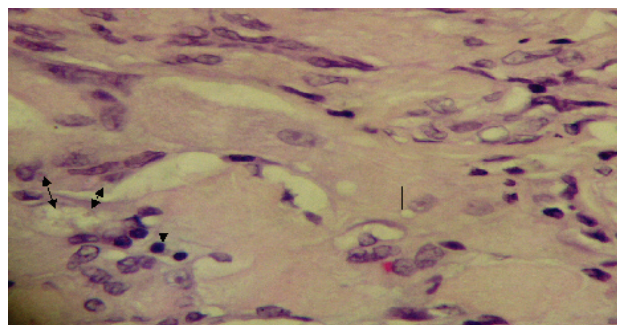
Con el diagnóstico clínico de polimiositis apoyado por los estudios de laboratorio y la electromiografía, se ministraron tres pulsos de un gramo de metilprednisolona (uno diario), con lo que se obtuvo mejoría clínica manifestada por la desaparición casi completa del dolor y la recuperación de la fuerza muscular hasta III/VI, además de la disminución de la creatina-fosfoquinasa a 1,494 U/L determinada el día 20 de febrero

del mismo año. Al día siguiente se le dio de alta y se le prescribió un tratamiento con prednisona en dosis de 100 mg vía oral diariamente.

El paciente acudió a revisión el día 2 de marzo y refirió que el dolor había remitido, si bien no recuperó totalmente la fuerza muscular y las cifras de creatina-fosfoquinasa se mantenían superiores a 1,000 U/L y las de aldolasa a 65 U/L, por lo que, ante la falta de respuesta al tratamiento, se realizó una biopsia de músculo que determinó miositis por cuerpos de inclusión (figuras 1 a la 4).



**Figura 1.** Imagen histológica de miofibrilla necrótica multivacuolada, con nula respuesta inflamatoria, y cuerpos de inclusión (flecha).



**Figura 2.** Se observan las vacuolas intracitoplásmicas endomiciales, paranucleares y aisladas (líneas) y escasos linfocitos en las miofibrillas necróticas (flechas) y en los cuerpos basófilos periféricos de las vacuolas intracitoplásmicas (doble flecha).

Con base en este diagnóstico, se redujo la prescripción de prednisona a 50 mg/día y se agregó ciclofosfamida en la misma dosis. A los siete días, las cifras de enzimas musculares disminuyeron y paulatinamente el paciente recuperó la fuerza muscular, razón por la cual se disminuyó de manera gradual la dosis de prednisona hasta suprimirla y se continuó con la ciclofosfamida.

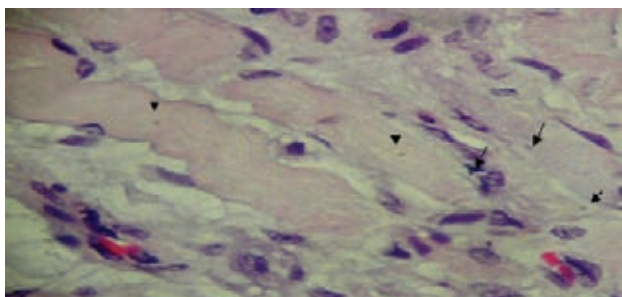


Figura 3. Gránulos basófilos.

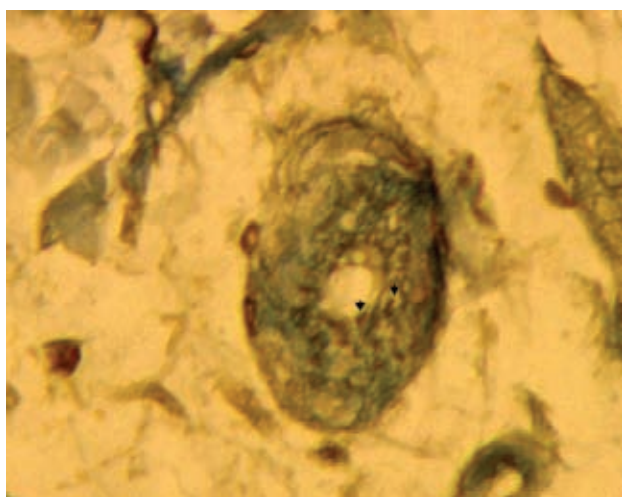


Figura 4. Tinción: tricrómico de Masson.

En la actualidad el paciente permanece asintomático, con las cifras de creatinfosfoquinasa y aldolasa dentro de rangos normales, aunque la ciclofosfamida se sustituyó por metotrexato debido al desabasto del fármaco.

## REVISIÓN TEMÁTICA

### Miopatías inflamatorias

Las miopatías inflamatorias se distinguen por debilidad muscular y un proceso inflamatorio en el músculo esquelético. Los criterios diagnósticos incluyen debilidad simétrica de los músculos de las áreas escapular y pélvica de la cintura, elevación de las concentraciones séricas de las enzimas del músculo esquelético, hallazgos histológicos característicos en la biopsia de músculo y signos típicos en la electromiografía.<sup>1</sup>

## Clasificación

### *Polimiositis*

La polimiositis es una enfermedad de inicio insidioso que produce debilidad simétrica de las áreas escapular y pélvica de la cintura. A menudo afecta los músculos del cuello, la faringe y los respiratorios. En 30 al 50% de los pacientes ocurre daño pulmonar con enfermedad pulmonar intersticial.

### *Dermatomiositis*

La dermatomiositis se distingue por un rash eritematoso violáceo en la cara, el cuello, la parte superior del tórax, las manos y las rodillas. A menudo se observa eritema periungueal y telangiectasias. La debilidad muscular es simétrica y proximal, como en la polimiositis, pero puede ser menos extensa o intensa en este padecimiento.

### *Miositis con neoplasias malignas*

La miositis con neoplasias malignas generalmente se acompaña del rash típico de la dermatomiositis. La frecuencia de polimiositis con neoplasias malignas se incrementa con la edad, aunque es de aproximadamente 20%. Los tipos de neoplasias malignas que se desarrollan dependen de la edad y el sexo, aunque el cáncer ovárico puede estar representado en exceso.

### *Miositis por cuerpos de inclusión*

En la miositis por cuerpos de inclusión la debilidad puede ser distal o proximal, y asimétrica. Es una enfermedad de inicio insidioso que afecta a personas mayores. Su progresión lenta, generalmente inexorable, no responde a tratamiento. A diferencia de otras formas de miositis, esta variante es más común en hombres (60 a 70% de los casos).

Los signos y síntomas de las miopatías se dividen en:

### Síntomas

*Muy frecuentes:* debilidad muscular proximal (por ejemplo, dificultad para levantarse de la silla, subir escaleras, caminar o levantar los brazos por encima de la cabeza).

*Menos frecuentes:* mialgias, calambres.

*Infrecuentes:* diplopía, ptosis, disfagia, disartria, debilidad distal (pie caído, debilidad en la mano), fatiga, disnea, dificultad para liberar la prensión.



## Signos

*Muy frecuentes:* debilidad de la cintura, de los flexores del cuello y del tronco, marcha de ánade.

*Menos frecuentes:* sensibilidad dolorosa del músculo a la palpación.

*Infrecuentes:* debilidad en la musculatura extraocular, en el paladar, la lengua o ambos, en los músculos del antebrazo e intrínsecos de la mano y del diafragma, miotonía tras la prensión o percusión, ptosis, voz nasal y pie caído.

La debilidad distal sólo se observa como característica prominente en algunas miopatías, como la distrofia miotónica, la facioescapulohumeral, las distales y la de cinturas 2G, la miositis con cuerpos de inclusión, las miopatías congénitas y la miofibrilar. A menudo la miositis por cuerpos de inclusión y la distrofia facioescapulohumeral también muestran una cierta asimetría.<sup>2</sup>

## Auxiliares de diagnóstico

### Laboratorio

La prueba analítica más útil para identificar pacientes con posible miopatía es la concentración sérica de creatinfosfoquinasa; es más específica del músculo que la aldolasa sérica, que habitualmente no vale la pena determinar.<sup>2</sup> La creatinfosfoquinasa suele estar elevada en los casos de necrosis muscular o rotura de la membrana de las fibras musculares; por lo tanto, la mayor parte de los pacientes con miopatías inflamatorias y con distrofias musculares de carácter activo muestran un incremento en la concentración de creatinfosfoquinasa. Es importante considerar que las concentraciones pueden ser normales en 3 a 36% de los pacientes con miopatías inflamatorias, especialmente después de que han recibido tratamiento e incluso aunque la enfermedad permanezca activa. Por el contrario, algunos pacientes con distrofia muscular son asintomáticos a pesar de tener altas concentraciones de creatina-fosfoquinasa.<sup>3</sup>

### Electromiografía

La exploración electromiográfica con electrodos de aguja es el componente más importante del estudio electrodiagnóstico en los casos de miopatía; sus cuatro elementos consisten en la evaluación de: 1) la actividad de inserción; 2) la actividad espontánea; 3) la mor-

fología del potencial de acción de la unidad motora (PAUM) y 4) el reclutamiento.<sup>4</sup> Los dos primeros se determinan con el músculo en reposo. La sesión de las fibras musculares secundaria al movimiento de los electrodos de aguja da lugar a una breve descarga eléctrica de actividad de inserción. Ésta puede mantenerse excesivamente si el músculo está desconectado de la terminal nerviosa motora; también se prolonga en algunas enfermedades por la alteración de canales, como los trastornos miotónicos.<sup>2,4</sup>

Excepto en la placa motora terminal, la actividad espontánea es patológica y se debe a la generación de potenciales de acción a partir de fibras musculares aisladas que han perdido su inervación (por causas estructurales o metabólicas). Por lo general, se observa en forma de ondas positivas y de potenciales de fibrilación. Los potenciales de fibrilación ocurren en las enfermedades con denervación y miopáticas. Las miopatías en las que suelen aparecer tienden a poseer componentes necrotizante, inflamatorio o ambos, de mayor intensidad.<sup>1</sup> En los procesos miopáticos, la duración del potencial de acción de la unidad motora (PAUM) es inferior a la que se observa en los músculos normales por la pérdida estructural o funcional de fibras musculares en una unidad motora. Por la misma razón, la amplitud también puede ser menor que la que hay en el músculo normal. Debido a una pérdida del sincronismo en la despolarización, los PAUM suelen ser polifásicos. En las miopatías de carácter crónico, como la miositis por cuerpos de inclusión y la polimiositis crónica, se pueden observar PAUM de duración prolongada. Éstos son más característicos tras la reinervación, aunque también pueden deberse a la pérdida de sincronización de potenciales aislados en la unidad motora, quizá por la degeneración de fibras musculares.<sup>2,5</sup> Ninguno de estos hallazgos es específico de las miopatías, pero pueden tener cierto valor de definición cuando se acompañan de reclutamiento temprano.

### Hallazgos histológicos

El hallazgo diagnóstico de la miositis por cuerpos de inclusión son las vacuolas bien delimitadas dentro de los miocitos; pueden estar vacías o contener material amiloide. En ocasiones se observan en la periferia gránulos basófilos y depósitos difusos amiloides que se tiñen con rojo congo.

Por medio del microscopio electrónico se aprecian inclusiones filamentosas tubulares, en el núcleo y el citoplasma, compuestas por B amiloide y proteína tau hiperfosforilada.

A diferencia de la dermatomiositis y de otras miositis inflamatorias, en la causada por cuerpos de inclusión la afectación vascular es leve y cuando ocurre algún daño, éste es perivascolar. El infiltrado inflamatorio es, sobre todo, endomicial, linfocítico, en fibras no necróticas; suele ser escaso o moderado. La población lifocítica está compuesta principalmente por linfocitos T, con poca o nula cantidad de linfocitos B. También se distinguen grupos de miofibrillas atroficas escasas, con hipertrofia secundaria de las fibrillas cercanas.<sup>6-9</sup>

#### *Miositis con otras enfermedades reumáticas*

La miositis puede aparecer en la esclerodermia, el lupus eritematoso sistémico, la enfermedad mixta del tejido conjuntivo y el síndrome de Sjögren. Es menos frecuente en la artritis reumatoide, la enfermedad de Still de inicio en el adulto, la granulomatosis de Wegener y la poliarteritis. La dermatomiositis se ha vinculado con el escleromixedema y la miositis por

cuerpos de inclusión con el lupus eritematoso cutáneo subagudo. La miositis con enfermedad reumática generalmente responde al tratamiento, aunque no sucede así en los sujetos con esclerodermia.

#### REFERENCIAS

1. Mastaglia FL, Phillips BA. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification and diagnostic criteria. *Rheum Dis Clin North Am* 2002;28:723-41.
2. Bashar K. *Clínicas Neurológicas de Norteamérica* 2002;2: 587-604.
3. Carbone I. Mutations in the AV3 gene causes partial caveolin-3 deficiency and hyperkinemia. *Neurology* 2000;54:1373-6.
4. Daube JR. Needle examination in clinical electromyography. *Muscle Nerve* 1991;14:685-700.
5. Uncini A, Lange DJ, Lovelace RE, Solomon M, Hays AP. Long-duration polyphasic motor unit potentials in myopathies: a quantitative study with pathological correlation. *Muscle Nerve* 1990;13:263-7.
6. Wortmann RL, DiMauro S. Differentiating idiopathic inflammatory myopathies from metabolic myopathies. *Rheum Dis Clin North Am.* 2002; 28:759-78.
7. Kummur V, Abbas AK, Nelson F. *Patología estructural y funcional.* Robbins y Cotran, editors. 7ª ed. Madrid: Elsevier, 2005;pp:1346-7.
8. Rosai J, Ackermans LV. *Surgical pathology.* 9ª ed. Madrid: Elsevier, 2004;pp:2667-9.
9. Ana L, Basqueira, Caeiro. Miositis por cuerpos de inclusión, presentación de cuatro casos. *Medicina (B Aires)* 2002;62:37-40.

#### **Toma de decisiones en la práctica médica**

**624 pág. 12.5 x 17.5 cm. Pasta suave. © McGraw Hill, 2005.**

**ISBN 84-486-0248-X**

**AUTOR: Díez Jarilla, J. L. Profesor Titular de Medicina, Universidad de Oviedo, Hospital Central de Asturias.**

La decisión diagnóstica es uno de los elementos de la clínica que requiere de toda la capacidad y conocimiento médico; es el momento crucial y por ello, requiere de todas las herramientas y elementos para poder realizar un diagnóstico acertado. Sin embargo, durante la consulta o en el hospital es difícil tener información expedita y de calidad que oriente la decisión diagnóstica porque el tiempo de atención es poco. Es así que cubriendo esta necesidad surge **Toma de decisiones en la práctica médica**, un manual dirigido a los internistas, médicos de atención primaria y residentes en formación que buscan una orientación rápida, simplificada y permanentemente actualizada para la toma de decisiones diagnósticas y terapéuticas en los problemas de salud más comunes.

Integra de forma unitaria un texto sencillo de desarrollo clínico y en etapas, que sirve como aclaración a un algoritmo final que se puede revisar rápidamente con el conocimiento cubierto. Contiene cerca de 100 temas con los problemas de salud más habituales en la clínica diaria, escritos por especialistas de cada una de las materias que aborda, así como una clave de enlace a una web en donde se facilitarán durante un año actualizaciones de los temas y bibliografía.

Un libro con grandes ventajas que le permitirá realizar la clínica de una forma rápida y actualizada acorde a los nuevos tiempos.