



Caso clínico

Polimiositis inflamatoria: un caso de dolor y debilidad muscular

Carlos Eduardo Rodríguez Castro,* Cinthia González Flores,* María José Garcés Hernández,*
Juan Manuel Cota Abaroa,* Francisco Aguilar Von Borstel**

RESUMEN

La polimiositis es una enfermedad inflamatoria, de origen presumiblemente inmunitario y que, en ocasiones, se asocia con otras enfermedades de la colágena. Se comenta el caso de una mujer de 48 años de edad que acudió para valoración por debilidad muscular y dolor en las cuatro extremidades. Se le realizaron estudios de serología y biopsia muscular para el diagnóstico.

Palabras clave: polimiositis, debilidad muscular, dolor muscular generalizado.

ABSTRACT

Polymyositis is an inflammatory disease with a presumable immune origin and in some cases it is associated with other collagen diseases. The present is a case of a 48 year old woman who came for evaluation for muscular weakness and pain in the four extremities. Serologic assays and muscular biopsy were processed for diagnosis.

Key words: Polymyositis, muscular weakness, diffuse muscular pain.

La polimiositis y la dermatomiositis son procesos de origen presuntamente inmunológico en los que la musculatura esquelética se lesiona por un proceso inflamatorio no supurativo donde predomina la infiltración linfocitaria. Un tercio de los casos se asocia con otras enfermedades del tejido conectivo, como: artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, enfermedad mixta del tejido conectivo y esclerosis sistémica progresiva. Uno de cada 10 casos se asocia con una neoplasia maligna. La miositis por cuerpos de inclusión es una entidad anatomopatológica peculiar, que se caracteriza por la aparición en los músculos de inclusiones vacuoladas que contienen filamentos tubulares.

En la mayoría de los casos la debilidad muscular es la piedra angular del cuadro clínico, por lo que la búsqueda de factores asociados, como otras enfermedades de la

colágena o neoplasias, puede orientar al diagnóstico. Sin embargo, el diagnóstico final es mediante estudios de biopsia con inmunohistoquímica.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 48 años de edad, originaria de Guasave, Sinaloa, y residente de Vizcaino Baja California Sur. Su cuadro clínico se inició con debilidad facial unilateral derecha diagnosticada como parálisis facial 45 días antes. Un médico de su localidad la trató con carbamazepina y aciclovir, de manera ambulatoria. Al término del tratamiento de aproximadamente una semana, la paciente comenzó con disartria y debilidad muscular progresiva de los grupos musculares proximales de las cuatro extremidades. Dieciocho días antes de su ingreso la paciente, además de lo anterior, empezó con mialgias generalizadas, pero más prominentes en la región proximal de ambos brazos. Dos semanas antes de su ingreso al hospital la paciente ya tenía disfagia a alimentos sólidos y, en dos ocasiones, se cayó de su propia altura por incapacidad para sostenerse. El día de su hospitalización la paciente refirió importante dolor muscular generalizado e incapacidad para sostener la columna cervical.

De sus antecedentes heredofamiliares sólo destacó artritis reumatoide por el linaje paterno. Su madre falleció debido a una cardiopatía isquémica y su padre por un accidente automovilístico a la edad de los 58 años. Por lo que se refiere a los antecedentes ginecoobstétricos, la paciente tuvo su menarquia a los 12 años de edad, con fecha de

* Medicina Interna.

** Jefe del departamento de Patología.
Hospital General Juan María de Salvatierra, La Paz, Baja California Sur.

Correspondencia: Dr. Carlos Eduardo Rodríguez Castro. México 2615, colonia: Los Olivos, La Paz 23040 Baja California Sur.
Correo electrónico: sadedion@gmail.com

Recibido: octubre, 2008. Aceptado: marzo, 2009.

Este artículo debe citarse como: Rodríguez CCE, González FC, Garcés HMJ, Cota AJM, Aguilar VBF. Polimiositis inflamatoria: un caso de dolor y debilidad muscular. Med Int Mex 2009;25(3):241-4.

La versión completa de este artículo también puede consultarse en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

última menstruación a los 45 años. Sus ciclos menstruales eran regulares, de 28 x 4, eumenorreica. Su última citología cervical fue cuatro años antes, y la reportaron como normal. Tuvo tres embarazos y tres partos sin complicaciones. El último parto fue hace 10 años. Negó haber sido fumadora o consumir alcohol o drogas ilícitas. Dijo que siempre llevó una buena alimentación, carecía de antecedentes alérgicos, transfusionales, diabetes mellitus, hipertensión arterial, coronariopatías o enfermedades de la colágena.

A la exploración física sus signos vitales fueron: tensión arterial de 120/75 mmHg, frecuencia cardíaca de 85 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 22 respiraciones por minuto y temperatura de 37.5°C. La paciente mostraba importante adelgazamiento de la piel. Se encontraba consciente y orientada en tiempo, lugar y persona. Tenía dificultad para

articular las palabras e hipotrofia de los músculos faciales y de la masticación. El cuello carecía de ingurgitación yugular y no había adenopatías; sin embargo, el cuello tendía a inclinarse a los lados, por la debilidad muscular (figuras 1 y 2). La cara anterior del tórax mostraba algunas telangiectasias; sin embargo, no había alteraciones en la superficie. Había murmullo vesicular a la auscultación. Los ruidos cardíacos se percibieron rítmicos. No había desdoblamiento en los ruidos. No había soplos. El abdomen era plano y deprimible, sin generar dolor durante la palpación. No había hepatomegalia ni esplenomegalia pero sí peristalsis. Las extremidades superiores mostraban hipotrofia muscular, más acentuada en el bíceps y en el deltoides. Los músculos pectorales también estaban hipotróficos. Los reflejos osteotendinosos estaban disminuidos. La fuerza era de 2 de 5 en ambos brazos. Los



Figura 1. El cuello carecía de ingurgitación yugular y no había adenopatías.



Figura 2. El cuello tendía a inclinarse a los lados, por la debilidad muscular.

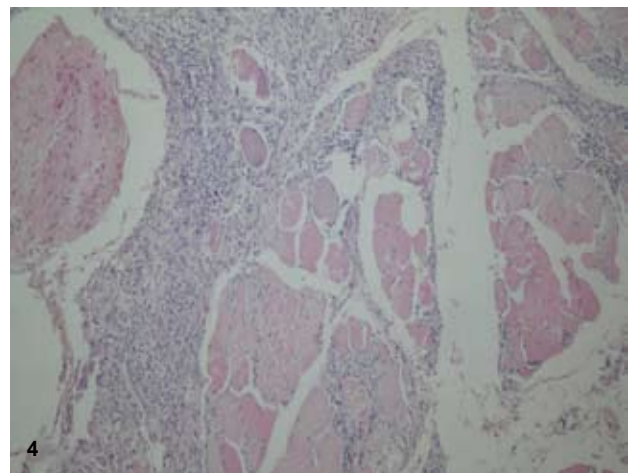
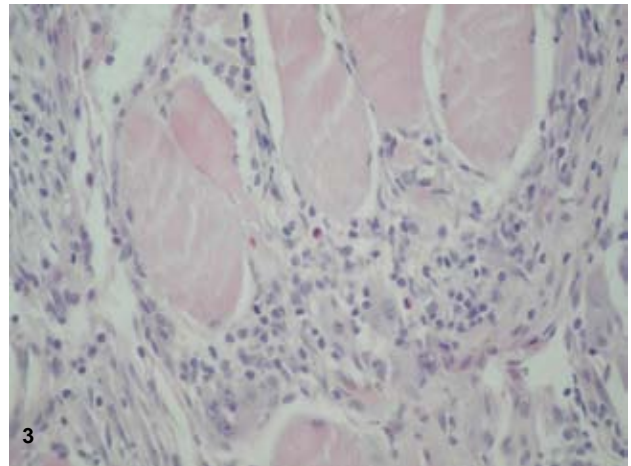


Figura 3 y 4. La biopsia describió un denso infiltrado inflamatorio linfohistiocitario con algunos eosinófilos.

movimientos de abducción y flexión de los brazos estaban afectados. Las extremidades inferiores mostraban el mismo patrón. Había debilidad en los cuádriceps, por lo que la flexión de la cadera y extensión de las piernas también estaban afectadas. La fuerza era para ambas extremidades inferiores de 3/5. Las porciones distales de las cuatro extremidades estaban menos afectadas. La radiografía de tórax reportó todo normal y el electrocardiograma mostró un ritmo sinusal, sin alteraciones en los complejos QRS. Los exámenes de laboratorio mostraron un diferencial leucocitario de 11,900/uL de neutrófilos; 1,100/uL de linfocitos y 1,200/uL de monocitos. La hemoglobina fue de 11.5 g/dL, hematócrito de 34.1%, VCM: 90.9, HCM: 30.7, plaquetas: 450,000/uL. La velocidad de sedimentación globular de 53 milímetros por segundo. La química sanguínea demostró una glucosa de 130 mg/dL, urea: 23 mg/dL, creatinina: 0.3 mg/dL, sodio: 144 umol/L, potasio: 3.8 umol/L; Cl: 110 umol/L. El perfil tiroideo reportó TSH de 4.16 UI/mL, T4 total: 7.82 ug/dL T4 libre: 1.60 ng/dL. Las enzimas musculares señalaron lo siguiente: creatinafosfoquinasa de 5,153 U/L, fracción MB 1152 U/L, DHL (deshidrogenasa láctica: 2300 U/L, aspartato aminotransferasa: 241 U/L). Con base en lo anterior se decidió realizarle estudios de inmunología, que mostraron anticuerpos antinucleares positivos 1:1280 y negativos para anti- ADN, antiSmith, anti RO/LA, anti SCL-70 y anti- RNP. Se solicitó una electromiografía que describió inestabilidad de membrana y potenciales espontáneos anormales, así como reclutamiento y patrón de interferencia anormal; se concluyó que se trataba de una miopatía inflamatoria aguda. Finalmente, se decidió realizar una biopsia de músculo y piel de los cuádriceps, que describió un denso infiltrado inflamatorio linfocitario con algunos eosinófilos, que se disponen en acumulaciones y que disecan las fibras musculares estriadas. El diagnóstico fue de polimiositis aguda. (Figuras 3 y 4)

DISCUSIÓN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas comprenden un grupo de enfermedades sistémicas caracterizadas por ataque inmunológico sobre el músculo esquelético que resulta en debilidad. En los adultos, las miopatías inflamatorias incluyen las posibilidades diagnósticas de: polimiositis, dermatomiositis y miositis de cuerpos de inclusión.¹

Al igual que en otras enfermedades sistémicas del tejido conectivo, la causa permanece desconocida; sin

embargo, asociaciones clínicas debidamente reconocidas pueden orientar acerca del factor etiológico. Por ejemplo, en muchas de estos padecimientos se ha demostrado la coexistencia de una enfermedad neoplásica de fondo. También las miopatías inflamatorias se han vinculado con otras enfermedades autoinmunitarias, como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide y esclerosis múltiple.¹

La incidencia anual estimada para polimiositis y dermatomiositis varía de 1.9 a 7.7 por millón. Oddis y su grupo realizaron un estudio de 20 años (1963-1982) de miositis inflamatoria en América en el que se demostró una incidencia anual de 5.5 por millón.²

Las miopatías inflamatorias comparten características clínicas comunes, como: debilidad muscular (casi siempre simétrica y proximal sin afectación a los músculos inervados por pares craneales), elevación de la concentración de la creatinina-quinasa, aldolasa y mioglobina. En la biopsia de músculo hay alteraciones electromiográficas y componente inflamatorio. Sin embargo, se necesitan otros estudios para diferenciar un enfermedad de otra. Por lo general, se diferencian la polimiositis y la dermatomiositis por su componente dérmico (*rash*). Según Dalakas y Hohlfeld es posible diferenciar la polimiositis y la miositis de cuerpos de inclusión de otras miopatías inflamatorias porque en los estudios de inmunohistoquímica carecen del complejo de inmunohistocompatibilidad tipo 1/CD8.^{1,2,3}

Existe controversia en cuanto a los criterios diagnósticos para polimiositis; sin embargo, se acepta la clasificación de Bohan y Peter.^{3,4}

Las características clínicas incluyen: inicio subagudo en la vida adulta, debilidad simétrica difusa y proximal y algunas alteraciones sistémicas, como: disfagia y enfermedad intersticial pulmonar. En los estudios de laboratorio suele reportarse: elevación de las enzimas musculares (creatinina quinasa, aldolasa, mioglobina), alteración en la electromiografía con potenciales miopáticos con o sin descargas espontáneas. Las características de la biopsia son: necrosis de la miofibrilla, infiltrado mononuclear o linfocítico, principalmente endomisial, expresión en las células musculares del complejo de histocompatibilidad clase I y, por último, enfermedades sistémicas asociadas: lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, esclerosis múltiple, VIH, tumores (cáncer de ovario, mama, pulmón, etc.).⁴⁻⁷

El tratamiento de la dermatomiositis y de la polimiositis con tratamientos inmunosupresores es efectivo y, por lo general, bien tolerado en la mayoría de los pacientes, a

pesar de los efectos adversos en algunos de ellos.⁸ Suele haber múltiples efectos *in vivo* e *in vitro* en el sistema inmunológico. Los esteroides tienden a modular la diferenciación de las células mieloides, plasmáticas y las vías de diferenciación de las células dendríticas.⁸ Se han utilizado diferentes regímenes de tratamiento; sin embargo, la mayoría sugiere la administración de altas dosis de prednisolona (60 mg/día) al inicio y, posteriormente, disminuir la dosis en días alternos. En estudios retrospectivos se demostró que los pacientes tratados con altas dosis de prednisolona tenían mejoría clínica importante en comparación con los que recibían dosis inadecuadas o menores a 60 mg/día.³

La azatioprina suele indicarse para disminuir las dosis altas de esteroides y los efectos adversos. Muchos facultativos la recomiendan como el medicamento supresor para la dermatomiositis y polimiositis. Sin embargo, en un estudio pequeño, al azar, y doble ciego con dosis de 2 mg/kg/día en 16 pacientes con miositis inflamatoria no mostró mejoría clínica ni de laboratorio de las enzimas musculares. A pesar de ello, en estudios más recientes y grandes se ha demostrado una mejoría equiparable en pacientes tratados con azatioprina y prednisolona, sin los efectos adversos del último.¹⁰⁻¹³

El metotrexato también se indica cuando el tratamiento con esteroides falla. La azatioprina se utiliza como medicamento en conjunto con esteroides para disminuir la dosis del corticoesteroide. No ha habido comparación entre metotrexato y azatioprina.^{14,15,16}

La ciclosporina A, el clorambucilo y la ciclofosfamida son medicamentos que comúnmente se prescriben a pacientes trasplantados. Hay poca experiencia acerca de la indicación de estos medicamentos y los resultados de ensayos pequeños con pacientes son motivo de controversia. Finalmente, el tratamiento con inmunoglobulina parece dar buenos resultados a corto plazo, aunque falta información a largo plazo para valorar su eficacia e inocuidad en pacientes con tratamiento a largo plazo.^{17,18,19}

CONCLUSIÓN

La polimiositis y sus congéneres son enfermedades con baja incidencia, pero con una repercusión social y médica importante porque la consecuencia a corto y mediano plazo es la discapacidad física. La importancia del caso que aquí se reporta radica en el conocimiento de las diferentes

formas de miopatías inflamatorias, porque el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno mejoran, en la mayoría de los pacientes, su calidad de vida.

REFERENCIAS

1. Stephen J, Di Martino, Lawrence JK. Newer therapeutic approaches: inflammatory muscle disorders. *Rheum Dis Clin N Am* 2006;32:121-28.
2. Frank L, Mastaglia B, Phillips A. Idiopathic inflammatory myopathies: epidemiology, classification, and diagnostic criteria. *Rheum Dis Clin N Am* 2002;28:723-41.
3. Choy EHS, Isenberg DA. Treatment of dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* 2002;41:7-13.
4. Meulen MFG, Bronner IM, Hoogendijk JE, et al. Polymyositis an overdiagnosed entity. *Neurology* 2003;61:316-21.
5. Nizar Chahin, Andrew GE. Correlation of muscle biopsy, clinical course, and outcome in PM and sporadic IBM. *Neurology* 2008;70:418-24.
6. Robert L. Wortmann, Salvatore DiMauro. Differentiating idiopathic inflammatory myopathies from metabolic myopathies. *Rheum Dis Clin N Am* 2002;28:759-78.
7. Namieta M. Janssen, Dilip R. Karnad, et al. Rheumatologic diseases in the intensive care unit: epidemiology, clinical approach, management, and outcome. *Crit Care Clin* 2002;18:729-48.
8. Steven A. Greenberg. Proposed immunologic models of the inflammatory myopathies and potential therapeutic implications. *Neurology* 2007;69:2008-19.
9. Dalakas M. Treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1989;1:443-9.
10. Ansell BM. Management of polymyositis and dermatomyositis. *Clin Rheum Dis* 1984; 10:205-13.
11. Ng YT, Ouvrier RA, Wu T. Drug therapy in juvenile dermatomyositis: Follow up study. *J Child Neurol* 1998;13:109-12.
12. Ramirez G, Asherson RA, Khamashta MA, et al. Adult onset polymyositis-dermatomyositis: description of 25 patients with emphasis on treatment. *Semin Arthritis Rheum* 1990;20:114-20.
13. Bunch TW. Prednisone and azathioprine for polymyositis: long term follow up. *Arthritis Rheum* 1981;24:45-8.
14. Joffe MM, Love LA, Leff RL, et al. Drug therapy of idiopathic inflammatory myopathies: Predictors of response to prednisone, azathioprine and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am J Med* 1993;94:379-87.
15. Villalba L, Hicks JE, Adams EM, et al. Treatment of refractory myositis: a randomized crossover study of two new cytotoxic regimens. *Arthritis Rheum* 1998;41:392-9.
16. Zieglschmid-Adams ME, Pandya A, Cohen, et al. The Value of methotrexate in dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998;38:130-2.
17. Malaviya AN, Many A, Schwartz RS. Treatment of dermatomyositis with methotrexate. *Lancet* 1968;2:485-8.
18. Sinoway PA, Callen JP. Chlorambucil. An effective corticosteroid-sparing agent for patients with recalcitrant dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1993;36:319-24.
19. Gelfand EW. The use of intravenous immune globulin in collagen vascular disorders: a potentially new modality of therapy. *J Allergy Clin Immunol* 1989;84:613-5.