

PACIENTE CON DEBILIDAD EN MIEMBROS INFERIORES

Miriam Akasbi Montalvo
Servicio de Medicina Interna
Hospital Infanta Leonor
14 de Octubre de 2009

ANTECEDENTES PERSONALES

Paciente de 65 años derivada por Traumatología por debilidad en miembros inferiores y lesiones cutáneas.

- NAMC
- HTA en tto farmacológico con regular control de año y medio de evolución.
- Fumadora de 15 cigarrillos al día. No criterios clínicos de bronquitis crónica.
- Herpes Zoster facial hace 5 años.
- Cirugías previas: Fibroma mamario izdo hace 18 años.

Tratamiento habitual: Rasilez (Aliskiren 300 mg), Venoruton 1000 mg 1 sobre cada 24 horas, Denubil 1 amp/24 h. Previamente tomaba Norvas 5 mg.

GFB: Disnea de moderados esfuerzos, no ortopnea ni edemas habituales. Vive sola. Ha trabajado en vestuario en TV.

ENFERMEDAD ACTUAL

En 2007 comenzó con lesiones eritematosas ambas piernas, con discreto escozor, que aparecen en horas y duran 2-3 días y al remitir quedaban manchas hiperpigmentadas. Le ha sucedido de forma ocasional cada 1-2 meses.

En el verano de 2008 comenzó a notar cierta dificultad para subir escaleras y requería apoyo de la barandilla que fue progresando lentamente hasta afectar al subir bordillos, bajar escaleras, levantarse desde cuclillas y desde asientos bajos. No ha notado tropiezos. La debilidad está presente en cualquier momento del día y al inicio de la actividad, aunque sí se acentúa cuanto más esfuerzo realiza. No ha asociado dolor articular ni muscular, no dolor lumbar. No sensación de fasciculaciones.

No ha presentado debilidad en mmss ni proximal ni distal, puede coger pesos en alto sin dificultad. Niega síntomas sensitivos mantenidos en mmii, distingue bien temperatura y superficies. Únicamente ha notado picor intermitente plantar. No claro hormigueo ni acorchamiento, la única sensación que tiene más frecuente es debilidad. Tampoco debilidad facial

ENFERMEDAD ACTUAL

Desde hace 4 años presenta disfagia sobre todo alimentos sólidos que tiene que fragmentar en trozos muy pequeños. No ha tenido tos al beber líquidos. La dificultad es igual al principio que al final de la ingesta, no presenta síntomas de fatigabilidad. Tampoco ha notado dolor al deglutir. No alteraciones en la pronunciación ni tono de voz.

Niega visión doble, no caída palpebral, no clara disminución de la gesticulación.

No artralgias, fotosensibilidad, no xerostomia ni xeroftalmia, no aftas bucales, no Fenómeno de Raynaud.

No pérdida de peso. No fiebre.

DEBILIDAD PROXIMAL EN MIEMBROS INFERIORES+LESIONES VASCULITICAS EN PIERNAS+DISFAGIA LEVE

EXPLORACION FISICA

TA 172/94, FC 110, Peso 53 Kg, Talla 1.54

C y O. BHP. Normocoloreada. Eupneica. C y C. PVY normal, carótidas RR y SS. Arañas vasculares en region anterior del tórax. Eritrosis palmar. No hipertrofia parotidea. Ligera macroglosia. AC: Rítmico, sin soplos. AP: mvc. Mamas normales. Abdomen: Blando, depresible, no dolor a la palpación, no masas ni megalias. MMII: Lesiones hiperpigmentadas, otras purpura no palpable, de rodilla hacia pies

Voz nasal, no disartria. PC PICNR. MOE normales . V sensitivo y motor normal. VII simétrico. IX normal. Motor: fuerza por balance muscular: **Debilidad en adducción y abducción 4/5 de muslos y flexión de cadera 4+/5 simétrico**, no debilidad distal. **Imposibilidad para levantarse desde cuclillas. Posible amiotroifa de vasto externo, no fasciculaciones.** No dolor espontáneo ni a la presión o palpación de grupos musculares. ROT en mmss ++/++, patelares ++/++, aquíleos +/+, RCPBF. Pie cavo bilateral. No fatigabilidad proximal de mmii. Marcha de talones y puntillas normal. Sensibilidad algéscia y vibratoria normal.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemograma: Leucocitos 6.280 (Neutrófilos 45.60%, Linfocitos 43.00%, Monocitos 6.60%, Eosinófilos 2.10%, Basófilos 1.00%), Hematíes 4.66 10E6/ μ L, Hemoglobina 14.10 g/dL, Hematocrito 42.10 % ,V.C.M 90.40 fL, H.C.M 30.40 pg, C.H.C.M 33.60 g/dL, Plaquetas 325.000, VSG 35

Coagulación: Actividad de protrombina 122.00 % ,I.N.R. 0.90 ,APTT 30.60 seg, Fibrinógeno derivado 212.00 mg/dL

Antic.lúpico-HPE Negativo (0.0 - 0.0),Antic.lúpico-TVVRD Negativo seg

Bioquímica: Glucosa 102 mg/dl ,Urea 61 mg/dl ,Creatinina 0.66 mg/dl ,Ac. Urico 4.4 mg/dl ,Colesterol 201 mg/dl ,Colesterol-HDL 64 mg/dl , Colesterol LDL 124 mg/dl ,Triglicéridos 67 mg/dl ,Proteínas totales 8.4 g/dl, Albúmina 4.0 g/dl ,Calcio 9.6 mg/dl ,Calcio corregido 9.8 mg/dl, Fósforo 4.2 mg/dl, Sodio 140 mmol/L, Potasio 4.6 mmol/L, Cloruro 104.00 mmol/L, Hierro 85 μ g/dl, Bilirrubina total 0.6 mg/dl, Mioglobina 257 ng/ml, CPK 577 U/L,CK-MB <2.0 U/L ,LDH 561 U/L, ALDOLASA EN SUERO. 13.3 U/L (Adultos.<7.6 U/L) GPT 41 U/L ,GOT 35 U/L ,Fosfatasa alcalina 55 U/L ,gamma-Glutamiltransferasa 14 U/L , Proteína c reactiva 1.9 mg/L ,

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Cuantificación de Inmunoglobulinas: Inmunoglobulina G 2560 mg/dl ,Inmunoglobulina M 88.20 mg/dl ,Inmunoglobulina A 457 mg/dl ,CH50 50 U/ml (34.0 - 0.0),Complemento C3 101.00 mg/dl ,Complemento C4 12.50 mg/dl ,

Proteinograma en suero No se detecta componente monoclonal,

Serologías: Ac. Anti HAV IgG Positivo ,HBs Ag Negativo ,Ac. Anti HBc Negativo ,Ac. Anti HBs <1 mUI/ml ,Ac. Anti HCV Negativo ,Ac. Anti HIV Negativo,

T.S.H. 1.41 µU/ml ,T4 libre 1.04 ng/dl ,

Cortisol/24 h 48.00 µg/24h , Cortisol tras 1 mg DXM 1.3 mcg/dl

Marcadores Específicos alfa-fetoproteína 2.2 ng/ml ,Antígeno carcinoembrionario (C.E.A.) <0.5 ng/ml ,Antígeno CA-125 7.0 U/ml ,Antígeno CA 19-9 29.0 U/ml

S Orina: Normal

Rx torax: Estudio sin alteraciones significativas

ECG: RS, no bloqueos ni alteraciones en la repolarización

RADIOGRAFIA DE TORAX



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Estudio de Autoinmunidad:

- ANAS Positivo, Patrón Huso mitotico , 1/640 (Repetidos ANAS positivos patrón moteado 1/320)

-Ac. Anti SS-A 4.19 U.A.

-Ac. Anti SS-B 1.33 U.A.

Resto de estudio de autoinmunidad NEGATIVO: Ac. Anti Jo 1 , Ac. Anti Scl. 70 , Anticuerpos DNA nativo , Ac.mitocondriales , Ac. anti músculo liso ,Ac.células parietales , Ac. anticardiolipina IgG , Ac anticardiolipina IgM ,Ac. Anti RNP ,Ac. Anti-Sm ,Ac. Anti Centrómero ,Ac. Anti ANCA , Ac. anti mieloperoxidasa , Ac. antiproteinasa-3 ,Crioglobulinas, Ac. Anticentrómero, Ac. Anti CCP, Ac anti receptor acetil colina .

-Factor reumatoide 389 UI/ml

Mantoux: Negativo

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Estradiol 13 pg/ml ,FSH 50.42 mUI/ml ,LH 32.14 mUI/ml ,DHEAS 16.4 µg/dl ,
ACTH 17.1 pg/ml , Cortisol tras 1mg dexametaxona 1.3 µg/dl ,

Adrenalina en Plasma <20 pg/ml ,Noradrenalina en Plasma 136 pg/ml, Dopamina
en Plasma <20 pg/ml ,

Determinaciones bioquímicas en orina 24 h: Microalbúmina/24 h 14.03 mg/24 h ,
Cortisol/24 h 48.00 µg/24h ,Adrenalina 24H <2 µg/24h ,Noradrenalina 24H 73
µg/24h ,Dopamina 24H 240 µg/24h ,Metanefrina Fraccionada/24 h 101 µg/24h
,Normetanefrina fraccionada/24 h 485 µg/24h (88.0 - 444.0),Metanefrinas totales/24
h 586 µg/24h

RENINA 60' ortostatismo actividad 0.12 ng/ml/hora (1.9 - 6.0),Aldosterona 60'
Ortostatismo 61.7 pg/ml (35.0 - 61)

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Ecografía abdominal: Probable litiasis renal derecha.

Rx columna: Cambios degenerativos en columna lumbar más acentuado en charnela lumbosacra, discopatía severa. Ateromatosis calcificada en aorta abdominal y arterias iliacas comunes. En pelvis menor izquierda existe lesión con paredes parcialmente calcificada en ¿cáscara de huevo?, de 4,3 cm de eje mayor: dilatación aneurismática de la arteria iliaca izquierda vs lesión quística dependiente del anejo izquierdo.

Biopsia cutanea miembro inferior: Vasculitis leucocitoclástica. Presencia de un plexo superficial y profundo con polimorfonucleares y que se acompañan de restos nucleares. Se acompañan ocasionalmente de eosinófilos y linfocitos. El estudio de inmunofluorescencia ha sido negativo.

Electromiograma: Datos de reinervación crónica en todos los territorios estudiados (L3-L4-L5 y S1 bilateralmente) mas marcado a nivel proximal (L3 y L4 bilateral) No se han visto PUM de caracteristicas miopaticas ni datos de denervacion activa en el momento actual. NOTA: Seria recomendable RNM columna lumbosacra para completar estudio y descartar espondiloartrosis o compromiso mecánico radicular.

RADIOGRAFIA DE COLUMNA LUMBAR



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Estudio esofagogastroduodenal con contraste baritado. Adecuado paso de contraste desde esófago a la cámara gástrica. Pliegues mucosos esófago gástricos sin alteraciones significativas. No hay reflujo gastroesofágico ni signos de hernia de hiato. Adecuado paso de contraste al bulbo y marco duodenal. Diagnóstico radiológico: Sin alteraciones significativas.

RM de columna lumbar : Estudio artefactado por movimiento del paciente. Pérdida de señal generalizada de los discos, con pérdida de altura en el nivel L5-S1 y fenómenos Modic tipo 1, en relación con cambios degenerativos. Abombamientos discales difusos en el nivel L4-L5 y L5-S1; en los cortes sagitales se observa imagen sugerente de hernia foraminal derecha en el nivel L5-S1. Altura y alineación de cuerpos vertebrales conservada. Diámetro del canal raquídeo dentro de la normalidad. Se identifican imágenes redondeadas en cuerpos vertebrales, hiperintensas en T1 y T2 compatibles con hemangiomas. En los cortes sagitales llama la atención una imagen redondeada en la pelvis, por delante del recto y hacia la izquierda. No se ve todo el contorno de la lesión, pero mide aproximadamente 5,7 cm. Es hiperintensa en T1 y T2, con imagen de nivel liquido-liquido. Estos hallazgos podrían corresponder a un quiste ovárico izquierdo hemorrágico o endometrioma. Se recomienda valoración ginecológica.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

TAC abdominal con contraste: Hígado, vesícula biliar, vía biliar, páncreas, bazo y riñones sin alteraciones relevantes. Se objetivan engrosamiento de ambas glándulas suprarrenales, en mayor grado en el lado izquierdo, conservando la morfología, compatible con hiperplasia suprarrenal. No existen ganglios linfáticos mesentéricos, retroperitoneales ni ilíacos de tamaño significativo. Calcificaciones ateromatosas de aorta abdominal infrarrenal y vasos ilíacos. Masa ovoidea bien delimitada de 60 x 50 cm situada en pelvis menor izquierda con calcificaciones parietales posteriores y material graso en su interior con dos densidades distintas. El hallazgo es compatible con teratoma ovárico izquierdo. Vejiga vacía. Cambios degenerativos en columna lumbar inferior y ambas articulaciones sacroilíacas, donde existe fenómeno de vacío. Cortes torácicos inferiores sin alteraciones relevantes. **Conclusión:** Probable teratoma ovárico izquierdo. Ateromatosis con conservación de calibre de aorta abdominal y vasos ilíacos. Probable hiperplasia suprarrenal bilateral

Ecografía ginecológica: Utero en anteversión regular de 45 x 22 x 34 cm. Endometrio lineal. Pequeño hidrometra. En zona anexial izquierda imagen de 63 x 67 cm que impresiona de teratoma. No mapa doppler. Se visualiza mal porque provoca sombra posterior desde la capsula. Douglas libre. **Diagnostico ecografico:** quiste anexial orgánico. Impresiona de teratoma.

TAC ABDOMINAL



TAC ABDOMINAL



RESUMEN

- Debilidad progresiva 1 año evolución cintura pelviana y región proximal miembros inferiores + disfagia.
- Elevación de CPK, mioglobina, aldolasa
- ANAS positivos a títulos 1/640, FR, anti Ro y La positivos, hipergammaglobulinemia policlonal, sugestivo de enfermedad autoinmune.
- Lesiones cutáneas en miembros inferiores con biopsia diagnóstica de vasculitis leucocitoclástica
- EMG con datos de reinervación crónica en todos los territorios estudiados (L3-L4-L5 y S1 bilateralmente) mas marcado a nivel proximal (L3 y L4 bilateral), sugestivos de radiculopatía. No datos sugestivos de miopatía
- Imagen sugerente de hernia foraminal derecha en el nivel L5-S1.
- HTA
- Probable teratoma ovárico izquierdo, pendiente anexectomía laparoscópica
- Ateromatosis con conservación de calibre de aorta abdominal y vasos ilíacos.
- Probable hiperplasia suprarrenal bilateral, estudio funcional normal

CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE POLIMIOSITIS (Rheum Dis Clin N Am 2002)

TABLA 2
Criterios diagn3sticos de polimiositis

Rasgos caracteristicos

Manifestaciones cl3nicas

Inicio subagudo en la edad adulta (raramente antes)

Debilidad muscular difusa de predominio proximal

Manifestaciones sist3micas en algunos casos (disfagia, afecci3n intersticial)

Alteraciones de laboratorio

Elevaci3n de enzimas musculares

Electromiograma (EMG): potenciales miop3ticos de unidad motora con descargas espont3neas o no

Biopsia muscular

Necrosis y regeneraci3n muscular

Infiltrado endomisial de c3lulas mononucleares: linfocitos T CD8+

Invasi3n de fibras no necr3ticas por c3lulas mononucleares: macr3fagos y linfocitos T CD8+ (invasi3n celular parcial)

Expresi3n de ant3genos de clase I del MHC en las fibras musculares

Trastornos asociados

Conectivopat3as (EMTC, ESP, LES, AR, SS)

Otros trastornos autoinmunitarios

Ocasionalmente infecci3n por VIH o HTLV-I

C3ncer (asociaci3n m3s d3bil que en la dermatomiositis)

Categor3as diagn3sticas

Polimiositis definida

Clinica caracteristica con biopsia confirmatoria. Otros hallazgos de laboratorio no son imprescindibles si la biopsia es confirmatoria

Polimiositis probable (una de las 2 siguientes):

Clinica caracteristica, hallazgos en EMG y elevaci3n de enzimas musculares con criterios incompletos de biopsia muscular (cambios inflamatorios m3nimos poco espec3ficos, etc.)

Clinica atipica, con EMG compatible, elevaci3n de enzimas musculares y evidencia de miopat3 inflamatoria necrosante en la biopsia

Polimiositis posible

Clinica y EMG compatible, con elevaci3n de enzimas musculares, pero biopsia normal o inespecifica

AR: artritis reumatoide; EMTC: enfermedad mixta del tejido conectivo; ESP: espondiloartropat3as; HTLV: virus linfotr3pico de linfocitos T del ser humano; LES: lupus eritematoso sist3mico; MHC: complejo de histocompatibilidad mayor; SS: s3ndrome de Sj3gren; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

RNM MIEMBROS INFERIORES

Se identifican cambios de señal hiperintensos en secuencias DP y T2, en los vientres musculares del cuádriceps y semimembranoso, y en menor medida de los músculos adductores, sartorio y grácil de forma bilateral.

Se aprecian signos de infiltración grasa y atrofia leve de los vientres musculares del cuádriceps y semimembranoso bilateral. Tras administración de CIV, se observa realce difuso de los músculos. Estos hallazgos son compatibles con polimiositis, probablemente en el contexto de conectivopatía, valorar dermatomiositis y /o vasculitis. Estructuras óseas visualizadas sin alteraciones. En la región anexial izquierda se identifica una imagen nodular, de bordes bien definidos de aproximadamente 5,5 x 5,6 x 5,2 cm de ejes anteroposterior, transverso y craneocaudal respectivamente. Presenta heterogeneidad de señal, con áreas hiper e hipoeogénica en secuencias T1y T2, con áreas que se saturan con secuencias de supresión grasa, en relación con lesión con contenido lipideo, probablemente teratoma. **Conclusión:** Signos de inflamación en los vientres musculares del muslo, tanto en compartimento anterior como posterior, bilateral y simétrico compatible con polimiositis, valorar conectivopatía.

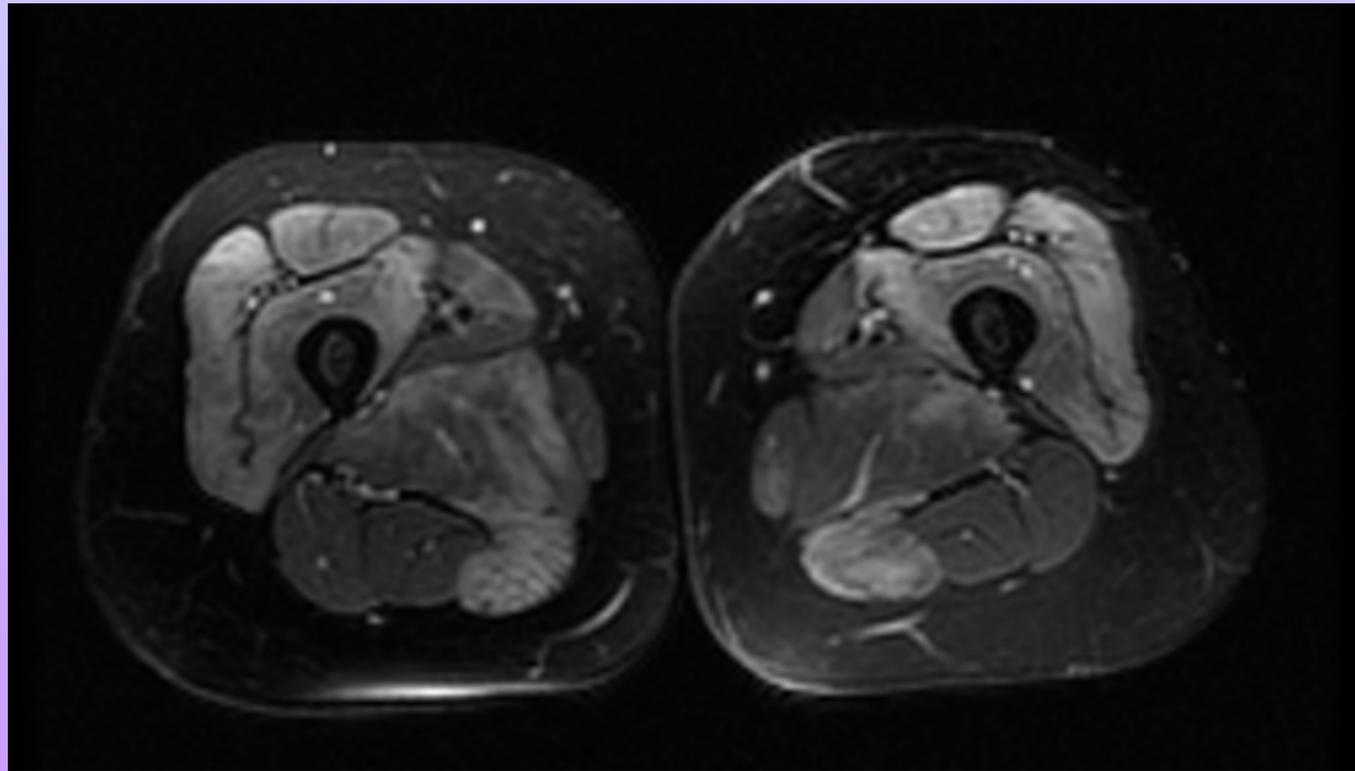
RNM MIEMBROS INFERIORES

cor T1



RNM MIEMBROS INFERIORES

T2FSE



PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Biopsia muscular de vasto lateral derecho

Edema endomisial extenso con extensos acúmulos de linfocitos e histiocitos que penetran en el interior de las fibras adyacentes, bien de modo segmentario o asociándose a necrosis fibrilar salpicada extensa. La toma incluye vasos de calibre inferior a 150 micras en torno a los cuales se disponene elementos inflamatorios sin datos de necrosis fibrinoide ni células multinucleadas.

No inclusiones metacromáticas ni fibras rojo rasgadas, con patrón mitocondrial mantenido.

Numerosos linfocitos positivos CD45, RO, CD4 y CD3 y en menor medida CD8. Expresión de perforina focal y también de Bcl-2. Hay numerosos histiocitos CD68 positivos asociándose sobre todo a fibras necróticas.

**CONCLUSION: MIOPATIA INFLAMATORIA
COMPATIBLE CON POLIMIOSITIS.**

Fdo: Dr Salinero Paniagua (Hosp. Gregorio Marañón)

JUICIO CLINICO

- Polimiositis con afectacion bilateral de miembros inferiores
- Vasculitis leucocitoclástica en miembros inferiores
- ANAS, Acs anti Ro y Acs anti La positivos, FR positivo e hipergammaglobulinemia policlonal.
- Hernia foraminal derecha en el nivel L5-S1.
- HTA
- Probable teratoma ovárico izquierdo, pendiente anexectomia laparoscópica
- Ateromatosis con conservación de calibre de aorta abdominal y vasos ilíacos.
- Probable hiperplasia suprarrenal bilateral

TRATAMIENTO

Dieta baja en grasas, sin sal. Rehabilitación: higiene articular, reentrenamiento ABVD, ejercicios suaves potenciación cinturas

Co Diovan Forte 160/25 1 comp/24 h

Lobivon 5 mg/12 h

Amlodipino 10 mg: 1 comp/24 h

Prednisona 60 mg/24 h POR LA MAÑANA durante 1 mes (fecha de inicio 03/07/2009), posteriormente descenso progresivo a razón de 5mg cada semana hasta llegar a 20 mg/día, posteriormente descenso 2.5 mg cada semana, (actualmente 15 mg cada 24 horas)

Ideos Unidia: 1 COMP/24 H

Fosamax semanal 1 comprimido a la semana

Metotrexato 15 mg a la semana los MARTES

Septim Forte 1 comp al día los LUNES y VIERNES de cada semana

Lederfolin 15 mg: 1 comp a la semana los MIERCOLES

Paracetamol 1 gr: 1 comp/8 h si dolor (lumbalgia)

SITUACION ACTUAL

- Mejoría importante de fuerza en piernas, todavía dificultad bajar escaleras
- Desaparición de la disfagia ¿Manometría esofágica con pHmetría?
- Normalización de CPK y LDH
- No nuevos episodios de vasculitis en mmii ¿puede considerarse af cutánea asociada a miositis?
- Pendiente anexectomia laparoscopica
- Ganancia de 10 Kg de peso
- Mala tolerancia a descenso de esteroides: nerviosismo, depresión
- Ligero empeoramiento de perfil lipidico Colesterol 233 , Colesterol LDL 146 mg/dl ,Triglicéridos 88 mg/dl (Calcificaciones ateromatosas de aorta abdominal infrarrenal y vasos ilíacos) ¿ tratamiento hipolipemiente ?
- Leucocitosis 14.400 con linfocitosis 7.600 (52.7%) con poblaciones linfocitarias normales. Pendiente reordenamiento TCR gamma
- Necesidad de aumento del tratamiento antihipertensivo: posiblemente por esteroides, pendiente test renina/aldosterona (probable hiperplasia suprarrenal)
- ¿Tiene otra enfermedad autoinmune?

MIOPATIAS INFLAMATORIAS

DEFINICIÓN

Enfermedades sistémicas adquiridas de probable naturaleza autoinmune que afectan fundamentalmente a la musculatura esquelética, si bien pueden afectarse otros órganos de la economía, entre los que destacan la piel y el pulmón¹. La presencia de un infiltrado inflamatorio, junto con necrosis de fibras en la biopsia muscular de estos pacientes define la enfermedad.

ETIOPATOGENIA

Factores externos que podrían actuar como desencadenantes:

- Virus ARN
- Estímulo lumínico a partir de la radiación solar
- Fármacos
- Silicona
- Antígenos tumorales

MIOPATIAS INFLAMATORIAS

ETIOPATOGENIA

Varias razones apoyan la **NATURALEZA AUTOINMUNE** de estos procesos:

- La presencia de autoanticuerpos en más de un tercio de los casos
- La asociación con otras enfermedades autoinmunes
- La respuesta a tratamientos inmunodepresores

La etiopatogenia de las **DIFERENTES FORMAS** de miopatía inflamatoria presenta algunas **CARACTERISTICAS DIFERENCIALES**:

- **DM:** infiltrado inflamatorio a expensas de linfocitos B y T CD4+ perivascular y perimisial, con necrosis de las células musculares y de lesión del endotelio del capilar muscular.
- **PM:** infiltrado inflamatorio por linfocitos T CD8+, distribución endomisial expresión anormal de antígenos de clase I del CHM, fenómeno de invasión parcial
- **IBM:** inflamación es un epifenómeno que acompaña al depósito de proteínas degenerativas como el amiloide, la ubiquitina o la proteína tau en el músculo

MIOPATIAS INFLAMATORIAS

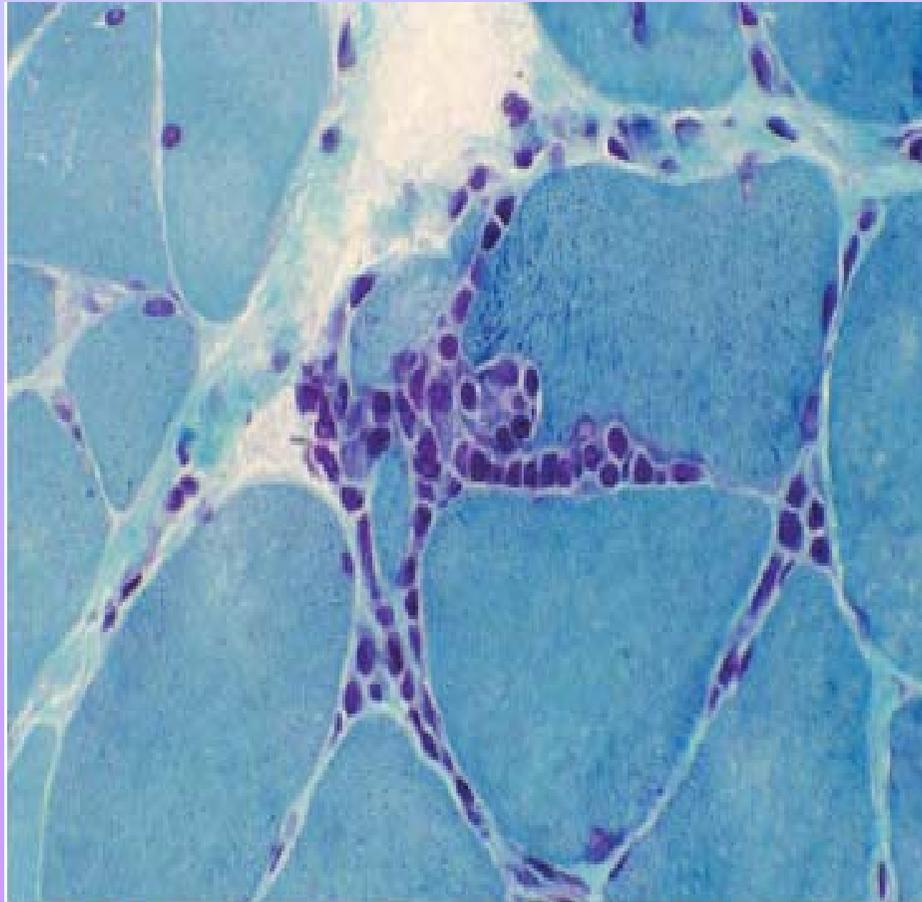


Fig. 1. Infiltrado inflamatorio endomysial. Fenómeno de invasión parcial. Polimiositis.

AUTOANTICUERPOS EN LAS POLIMIOSITIS/DERMATOMIOSITIS

ANTICUERPOS

FRECUENCIA

CLINICA

ANTISINTETASAS

Histidil-ARNt sintetasa (Jo-1)

20-30%

Fiebre, artritis, manos
de mecánico

Treonil-ARNt sintetasa (PL-2)

Alanil-ARNt sintetasa (PL-12)

Isoleucil-ARNt sintetasa (OJ)

Glicil-ARNt sintetasa (EJ)

Asparaginil-ARNt sintetasa (KS)

F Raynaud

neumop intersticial
miositis

Anti-SRP

4-5%

miositis, mal pronost
refr tto, af cardiaca

Anti-Mi-2 (helicasa)

5-14%

DM

ANTICUERPOS ASOCIADOS A MIOSITIS

Anti-PM/Scl (exosoma)

5-10%

miositis, ES

Anti-U1RNP

5-10%

miositis, LES,EMTC,ES

Anti-SSA (Ro60/Ro52)

10-25%

Sd Sjögren

CARACTERISTICAS PROPIAS DE LAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS

CARACTERISTICA	POLIMIOSITIS	DERMATOMIOSITIS	IBM
EDAD AL COMIENZO	>18 años	Adultos y niños	>50años
MANIF EXTRAMUSCULARES	Si	Si	Algunos casos
CONECTIVOPATIAS	Si, LES,AR, SSP,ES,EMTC	ES, EMTC	Si, hasta 20%
ENFS AI GENERALIZADAS	Frecuentes EII,sarcoidosis,CBP	Poco frecuentes	Poco frecuente
CANCERES	No	Si, 15%:ovario,mama,colon melanoma, LNH	No
VIRUS	Si , VIH, HTLV-1	No	Si
FARMACOS	Si, penicilamina, AZT	Si,raro	No
PARASITOS Y BACTERIAS	Si	No	No

MANIFESTACIONES EXTRAMUSCULARES

- 1.- Síntomas generales: fiebre, malestar, pérdida de peso, F Raynaud
- 2.- Contracturas articulares
- 3.- Disfagia y síntomas digestivos: DM, IBM
- 4.- Trastornos cardiacos: alteraciones conducción, miocardiopatía dilatada
- 5.- Disfunción pulmonar: debilidad músculos torácicos, neumonitis intersticial, neumonitis farmacoinducida (MTX)
- 6.- Calcificaciones subcutáneas
- 7.- Artralgias, sinovitis, artropatía deformante

TRATAMIENTO MIOPATIAS INFLAMATORIAS

PASO 1:

GLUCOCORTICOIDES 1 mg/Kg/día x 1 mes, descenso 5 mg/sem hasta 15-20 mg/día (cuarto mes). Si evolución satisfactoria, reducir 2.5 mg a la semana hasta 5 mg/día Suplementos calcio, vitamina D +/- bifosfonatos

PASO 2:

AZATIOPRINA: 1-2 mg/Kg/día. Ajuste según tiopurin metil transferasa o
METOTREXATO: 7.5 mg/sem hasta 25 mg/sem Acido Fólico

PASO 3:

INMUNOGLOBULINAS iv : 0.4 mg/Kg/día x 5 días una vez al mes x 6 m

PASO 4:

CICLOSPORINA A (3-5 mg/Kg/día), TACROLIMUS (1-2 mg/12 h)
CICLOFOSFAMIDA 0.7 g/m² pulsos mensuales: afectación pulmonar intersticial
OTROS: Micofenolato de mofetilo o ácido fenólico, Anti TNF, Rituximab en casos refractarios

DERMATOMIOSITIS



Fig. 2. Pápulas de Gottron.



DERMATOMIOSITIS

Exantema en heliotropo



DERMATOMIOSITIS

Dilatación de asas capilares, eritema periungueal



DERMATOMIOSITIS

Manos de mecánico

