

V Escuela de Residentes de Medicina Interna



MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS



Judith Gil Domínguez
H.U. Río Hortega
Valladolid

CASO CLÍNICO



- **ANAMNESIS**

- Mujer 80 años.
- AP: HTA, DM-2, hepatopatía crónica VEH
- Acude por: disfagia desde hace 3 semanas
EEII. Edema facial, sobre todo en o

- **EXPLORACIÓN FÍSICA**

- Exantema violáceo y edema en párpados, lesiones escoriativas violáceas en interfalángicas del dorso de ambas manos.
- Auscultación cardíaca, pulmonar y exploración abdominal sin alteraciones.
- Aparato locomotor: limitación a los movimientos activos y pasivos de miembros superiores y debilidad bilateral en miembros inferiores.

CASO CLÍNICO



- **EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS**
 - Hemograma: Leucocitos 12.710/ μ l, **VSG 71** mm.
 - Bioquímica: **GOT 229** U/l, **GPT 138** U/l, **LDH 2082** U/l, **CPK 6017** UI/l, PCR 4.7 mg/dl, **Mioglobina 2565** ng/ml, Troponina I normal.
 - Marcadores tumorales: normales.
 - Proteinograma e inmunoglobulinas normales.
 - Estudio inmumológico: **ANA** positivo moteado **> 1/320**. Screening ENAs negativo.
- Autoanticuerpos miositis (Anti-Jo1, Anti-Ku, Anti-Mi-2, Anti-PL12, Anti-PL7, Anti-PM/Scl, Anti-SRP) negativos.

CASO CLÍNICO



- **EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS**
 - EMG: hallazgos sugerentes de patrón de **afectación miopática** probablemente de naturaleza inflamatoria y predominio proximal.
 - Rx tórax: sin alteraciones.

DERMATOMIOSITIS

CASO CLÍNICO



- **TRATAMIENTO**

- **Metilprednisolona** 50mg/día, **Azatioprina** 150 mg/día e **Inmunoglobulinas intravenosas** (respuesta parcial)
- PEG
- **Pulsos de corticoides** y rehabilitación.

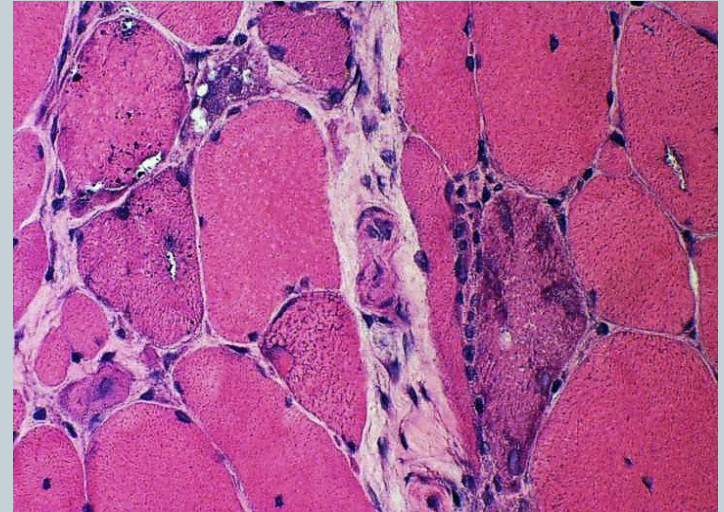
- **EVOLUCIÓN**

- PET/TAC: **imagen sospechosa de neoplasia** urotelial o encrucijada vesicouterina, con dos metástasis linfáticas paraaórticas.
- TAC pélvico: no se evidencia imagen de neoplasia.



MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

REVISIÓN



CLASIFICACIÓN

Bohan&Peter:

PM primaria

DM primaria

Miositis con otras ETCN

Miositis asociada con cáncer

Troyanov:

PM pura

DM pura

Miositis overlap

Miositis asociada con cáncer

ENMC:

Miositis por cuerpos de inclusión

PM definida/probable

DM definida/probable

DM amiopática

Posible DM sin dermatitis

Miositis no específica

Miopatía necrotizante autoinmune

**DERMATOMIOSITIS
POLIMIOSITIS
MIOSITIS POR CUERPOS
DE INCLUSIÓN**

DIAGNÓSTICO



- **MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

- **Debilidad proximal**

- **Disfagia.**

- **Clínica cutánea**
signo V, signo
mecánico”.

- Miositis por cuerpo

- ◇ Debilidad

- ◇ Atrofia muscular

- ◇ No responde al tratamiento convencional

- Afectación pulmonar, cardíaca, digestiva, artralgias.



ulas de Gottron,
manos de

tal

DIAGNÓSTICO



- **LABORATORIO**

- **Enzimas musculares**

- ◇ CK, Aldolasa, mioglobina, GOT, GPT, LDH.
- ◇ 20-30% DM: CK normal.
- ◇ MCI: CK normal o levemente elevada.

- **Autoinmunidad**

- ◇ ANA + (24-60% DM, 16-40% PM, 20% MCI).
- ◇ AutoAc específicos miositis.
- ◇ AutoAc asociados miositis

DIAGNÓSTICO



- Autoinmunidad

Antígeno	Frecuencia (%)	Clínica asociada
[Redacted]		
Antisintetasas	20-30	Fiebre, artritis, manos de mecánico, fenómeno de Raynaud, neumopatía intersticial, miositis
Histidil-ARNt sintetasa (Jo-1)		
Treonil-ARNt sintetasa (PL-7)		
Alanil-ARNt sintetasa (PL-12)		
Isoleucil-ARNt sintetasa (OJ)		
Glicil-ARNt sintetasa (EJ)		
Asparaginil-ARNt sintetasa (KS)		
Fenilalanil-ARNt sintetasa (Zo)		
Anti-SRP (signal recognition particle)	4-5	Miositis, mal pronóstico, resistente al tratamiento, afección cardíaca
Anti-Mi-2 (helicasa)	5-14	Dermatomiositis
[Redacted]		
Anti-PM/Scl (exosoma)	5-10	Miositis, esclerodermia
Anti-RNP (U1 ribonucleoproteína)	5-10	Miositis, LES, EMTC, esclerodermia
Anti-SSA (Ro 60/Ro 52)	10-25	Síndrome de Sjögren

DIAGNÓSTICO

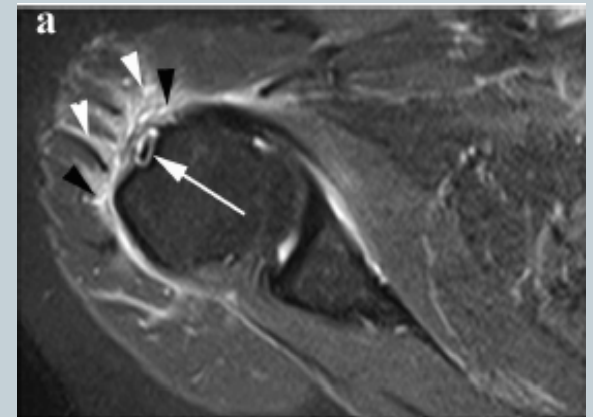


- **ELECTROMIOGRAMA**

- Patrón miopático: complejos de baja amplitud y corta duración en contracción. Complejos de descarga y fibrilación en reposo.
- MCI: puede mostrar un patrón mixto (miopático y neurogénico)

- **RMN**

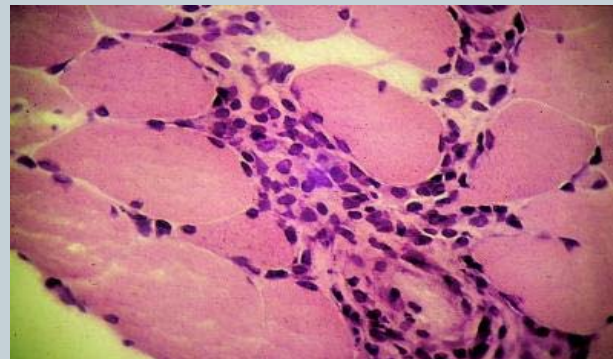
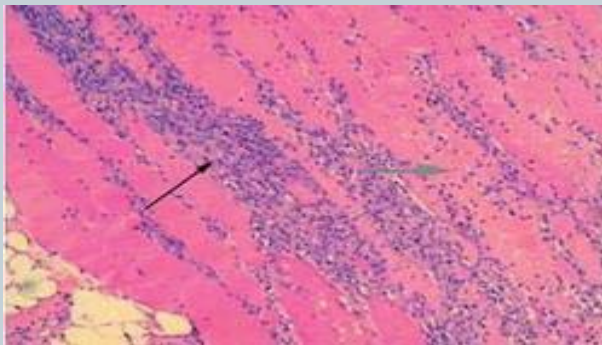
- Para valorar la actividad y dirigir la biopsia



DIAGNÓSTICO



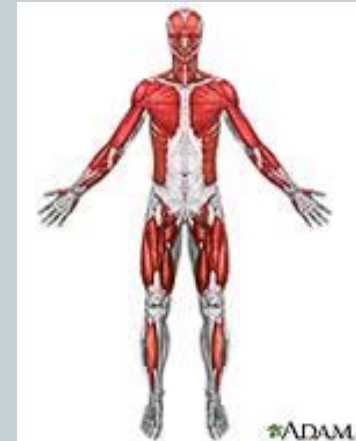
- **HISTOLOGÍA**
 - Biopsia cutánea: suficiente para confirmar diagnóstico de DM si cuadro clínico compatible.
 - Biopsia muscular:
 - ◇ Afectación suele ser focal
 - ◇ Establecer diagnóstico definitivo y excluir otras causas.



DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL



- **Miopatías metabólicas.**
 - Primarias: glucógeno, lípidos, metabolismo mitocondrial.
 - Secundarias: endocrinas, nutricional, alteraciones hidroelectrolíticas.
- **Miopatías inducidas por fármacos.**
- **Disfrofias musculares.**
- **Miastenia gravis.**
- **ELA.**
- **Miopatías infecciosas.**



SCREENING CÁNCER



- Mayor riesgo 2-3 años tras diagnóstico.
- DM>>>PM
- Más frecuentes: cáncer de ovario, pulmón, gastrointestinal y linfoma no Hodgkin.
- Anti-p 155: elevado VPN.
- Controversias en cribado. ¿Sólo en pacientes de riesgo? Guiar según anamnesis, exploración física y laboratorio.
- Tratamiento de neoplasia subyacente puede mejorar la fuerza muscular.

TRATAMIENTO



- **CORTICOIDES**

- **PDN 1 mg/kg/día**

- Si debilidad severa: metilprednisolona 1g/d iv x 3d

- Iniciar concomitantemente otro inmunosupresor si:

- ◇ debilidad severa

- ◇ afectación de otros órganos

- ◇ riesgo complicaciones por corticoides.

- Si no mejora después de 2-4m o exacerbación durante tto con PDN: añadir inmunosupresor.



TRATAMIENTO



- **TERAPIAS DE 2^a LÍNEA**
 - Metotrexate
 - Azatioprina
 - **Inmunoglobulinas iv.:** Cuando no hay respuesta a corticoides y otros agentes inmunosupresores.
 - Micofenolato mofetilo
 - Ciclosporina y tacrolimus
 - Ciclofosfamida
 - Rituximab

MCI: REFRACTARIEDAD AL TRATAMIENTO

MUCHAS



GRACIAS