

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS

**Nuevos conocimientos en el tratamiento de las
enfermedades autoinmunes sistémicas**

Josep M. Grau

Medicina Interna
Hospital Clínic de Barcelona

XXIX CONGRESO NACIONAL DE LA SEMI

19-22 Noviembre 2008

A Coruña

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS. Clasificación

POLIMIOSITIS (no cáncer)

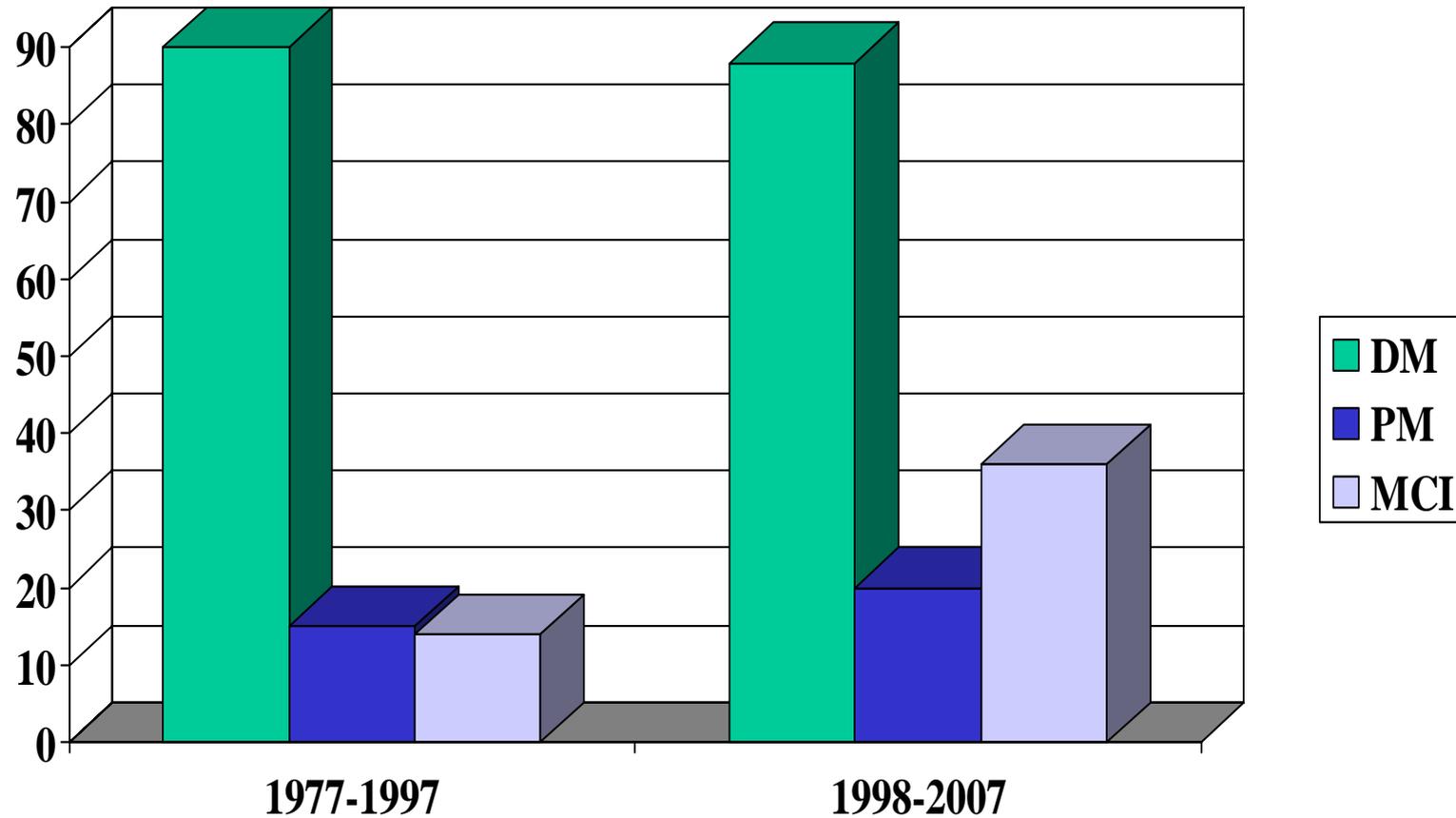
DERMATOMIOSITIS (20% cáncer en adultos)

MIOSITIS CON CUERPOS DE INCLUSIÓN

MIOSITIS ASOCIADAS

- PM: ESP, LES, AR, Sjögren, PAN...
- DM: ESP, LES, AR
- MCI: ESP, LES, PTI, Sjögren.....

MIOSITIS. DISTRIBUCIÓN SEGÚN TIPO



MIOPATIAS INFLAMATORIAS. DIAGNÓSTICO

DM: Diagnóstico positivo

Lesión cutánea: típica o no

Histopat: Atrofia perifascicular

C5b9 (MAC) precoz

Células B, necrosis subletal

ICAM-1 (sobreexpr.), VCAM

PM: Diagnóstico de exclusión

(distrofias FEH, cinturas, MCI, tóxicas...)

MCI: Formas de presentación variadas

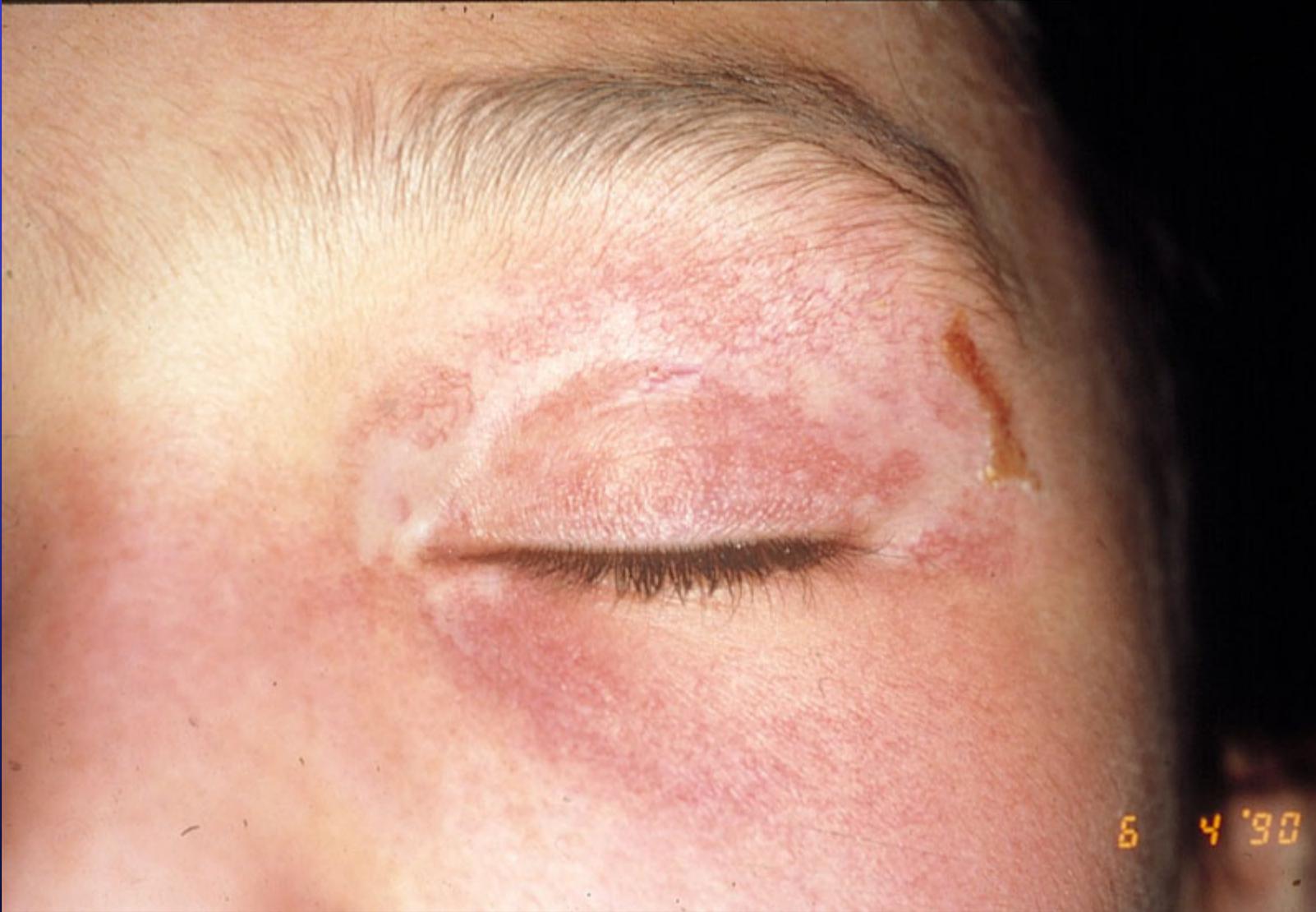
En ocasiones más de una bx

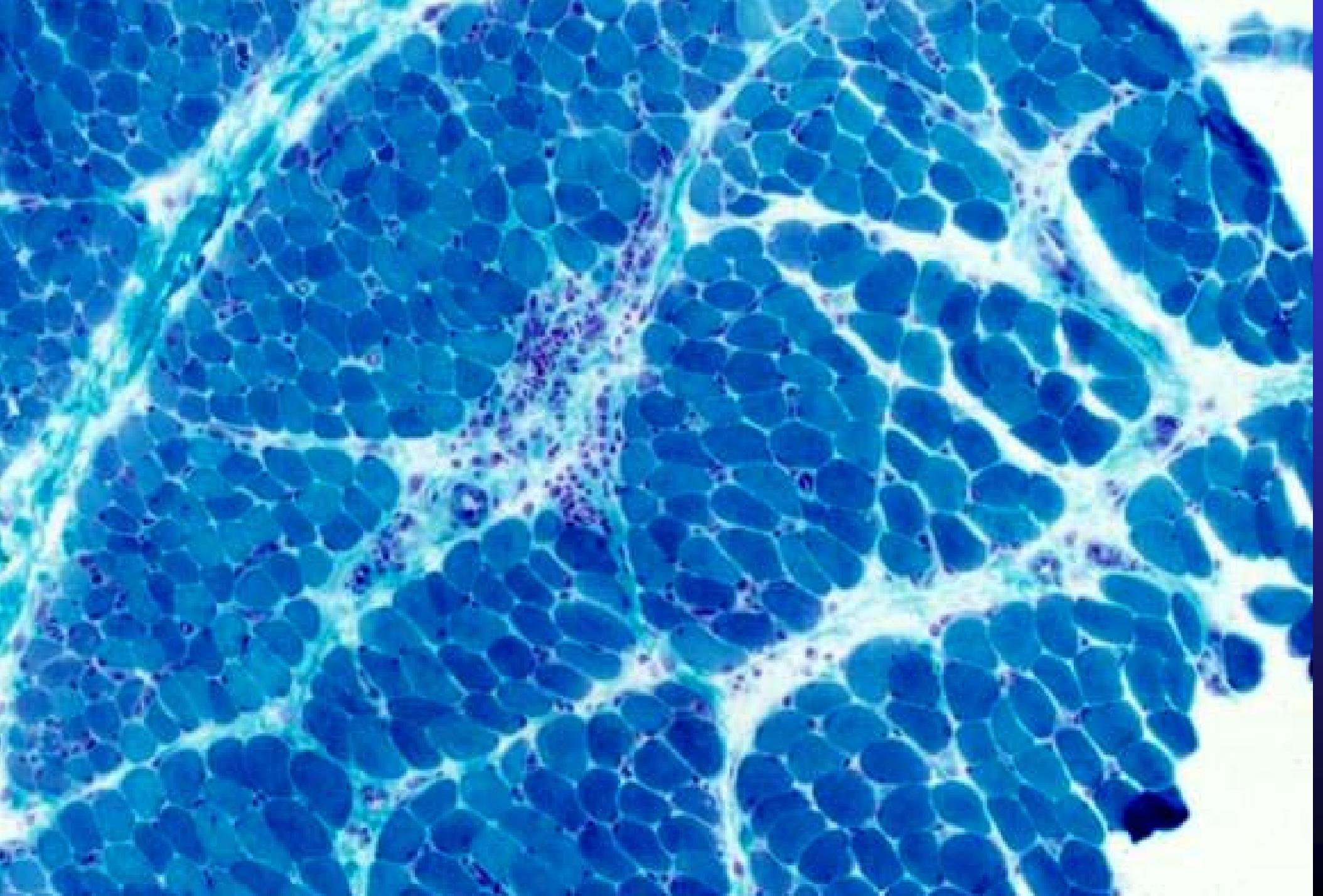
DERMATOMIOSITIS. FORMAS DE PRESENTACIÓN

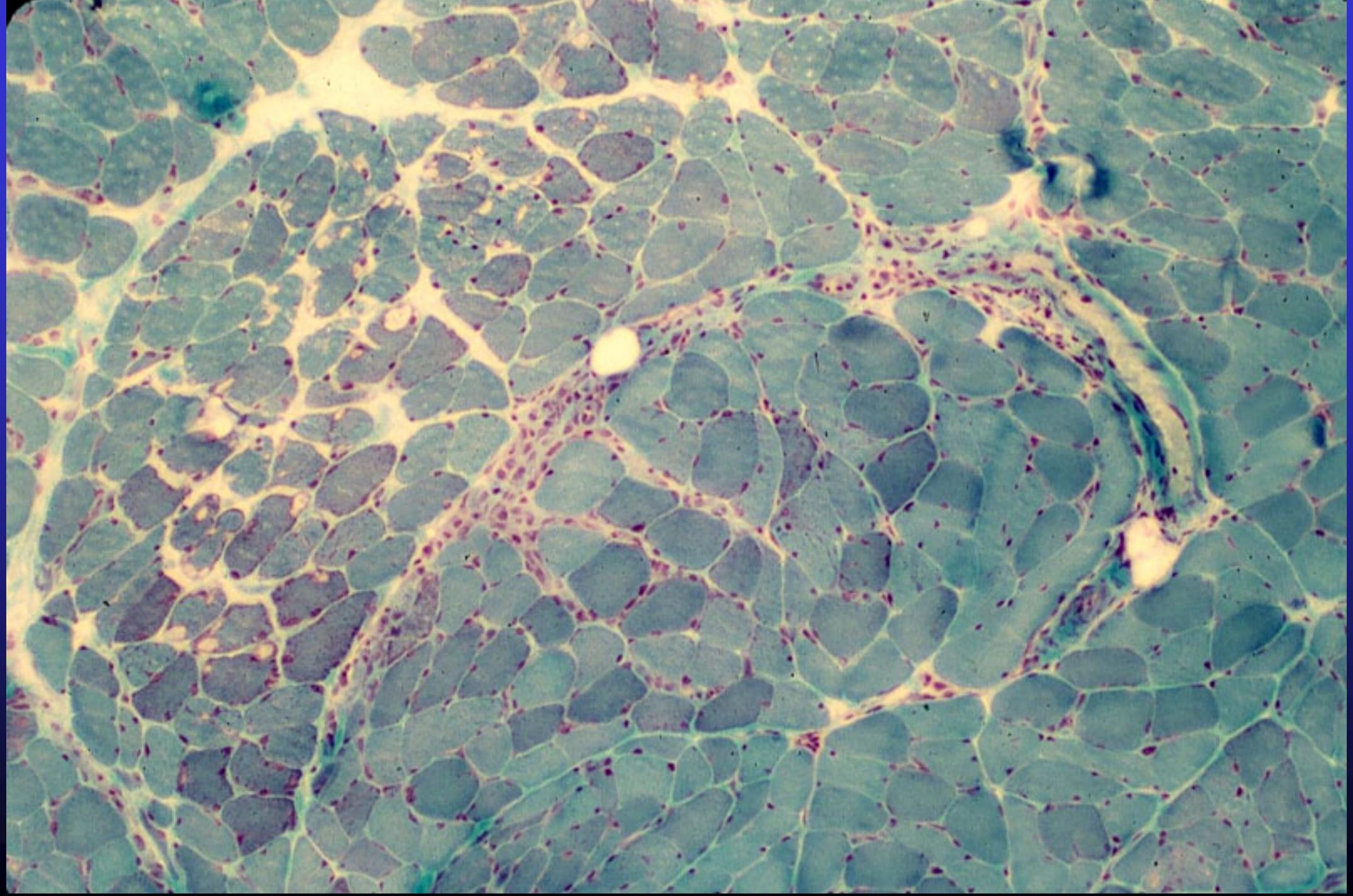
- Lesiones cutáneas (Gottron, eritemas, poiquilodermia, hiperplasia cuticular, edema palpebral, manos mecánicas, *paniculitis, edema.....*). FORMAS “A-HIPOMIOPÁTICAS”
- Debilidad muscular (simétrica, proximal, *aguda-subaguda*) (*formas sine dermatitis*)
- Elevación de enzimas musculares (CPK, LDH, *GOT/GPT*)

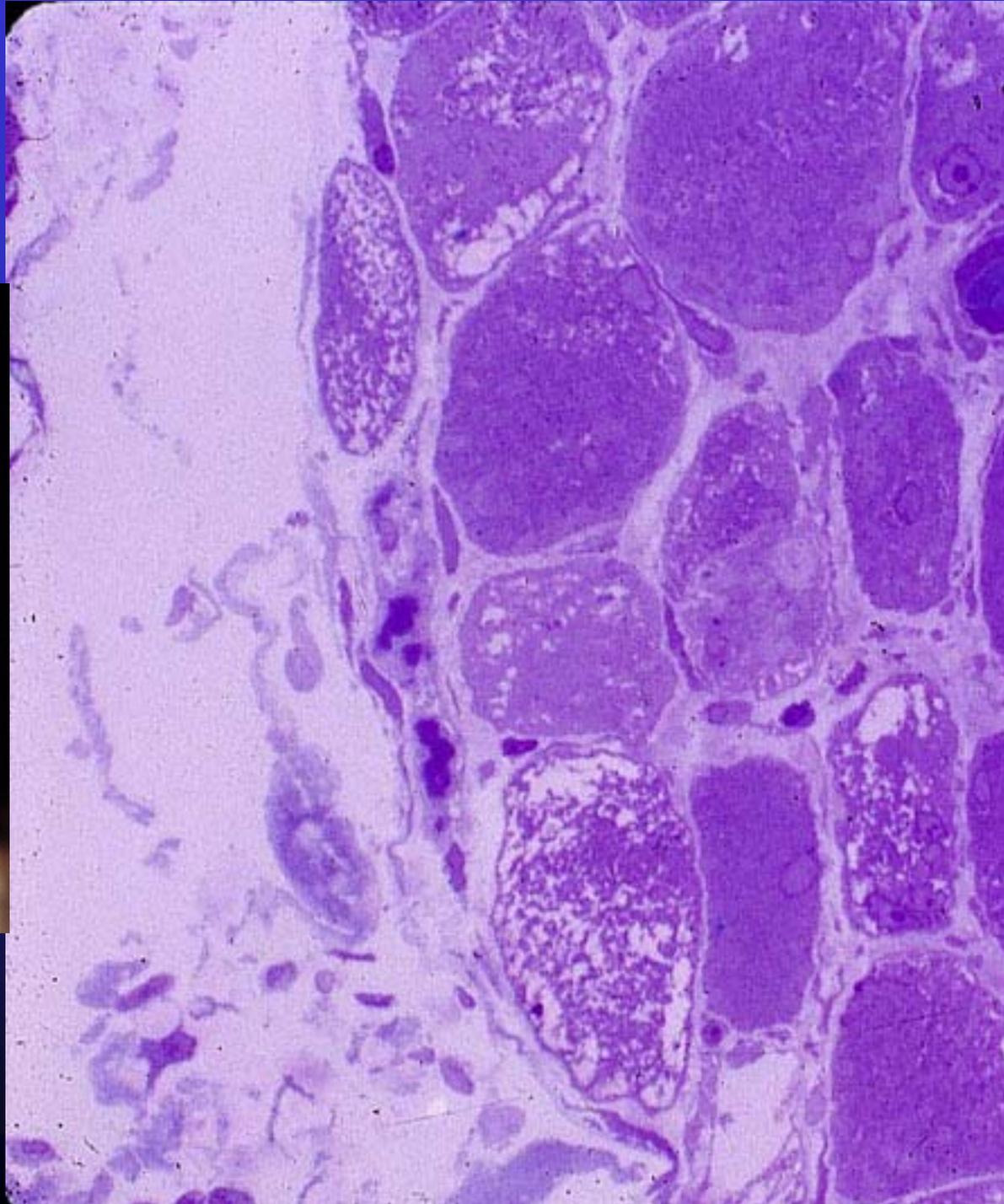












GLU!
GLU!
GLU!
GLU!

Prednisona
AZA, CyA
Tacrolimus, MM
Gammaglobulinas
Rituximab...



TRATAMIENTO DE LAS MIOSITIS (DM)

INICIAL:

PDN + AZA/MTX

MTP 1.000 mg x 3 días

(12-18 meses)

Otros: fisioterapia, fotoprotección, profilaxis osteoporosis..

RECURRENTES-RESISTENTES:

RTX 1gr/semana x 2 (5.200 €)

Ig i.v. 0,5g/Kg/5 días / mes (6.000 €1 ciclo)

(faltan estudios comparativos)

TRATAMIENTO DE LAS MIOSITIS (DM)

Inhibidores de calcineurina:

CyA

Tacrolimus: ILD ?

Micofenolato: (infecciones oportunistas..)

CFM-CLB: limitaciones

Inhibidores TNF

Etanercept: no

Infliximab: no

Adalimumab,....muscleumab ???

FUTURO: factores angiogénicos ?

LESIONES CUTÁNEAS REFRACTARIAS

- Tacrolimus tópico
- Hidroxicloroquina
- Clobetasol tópico
- MM 1,5 g/12h.
- RTX

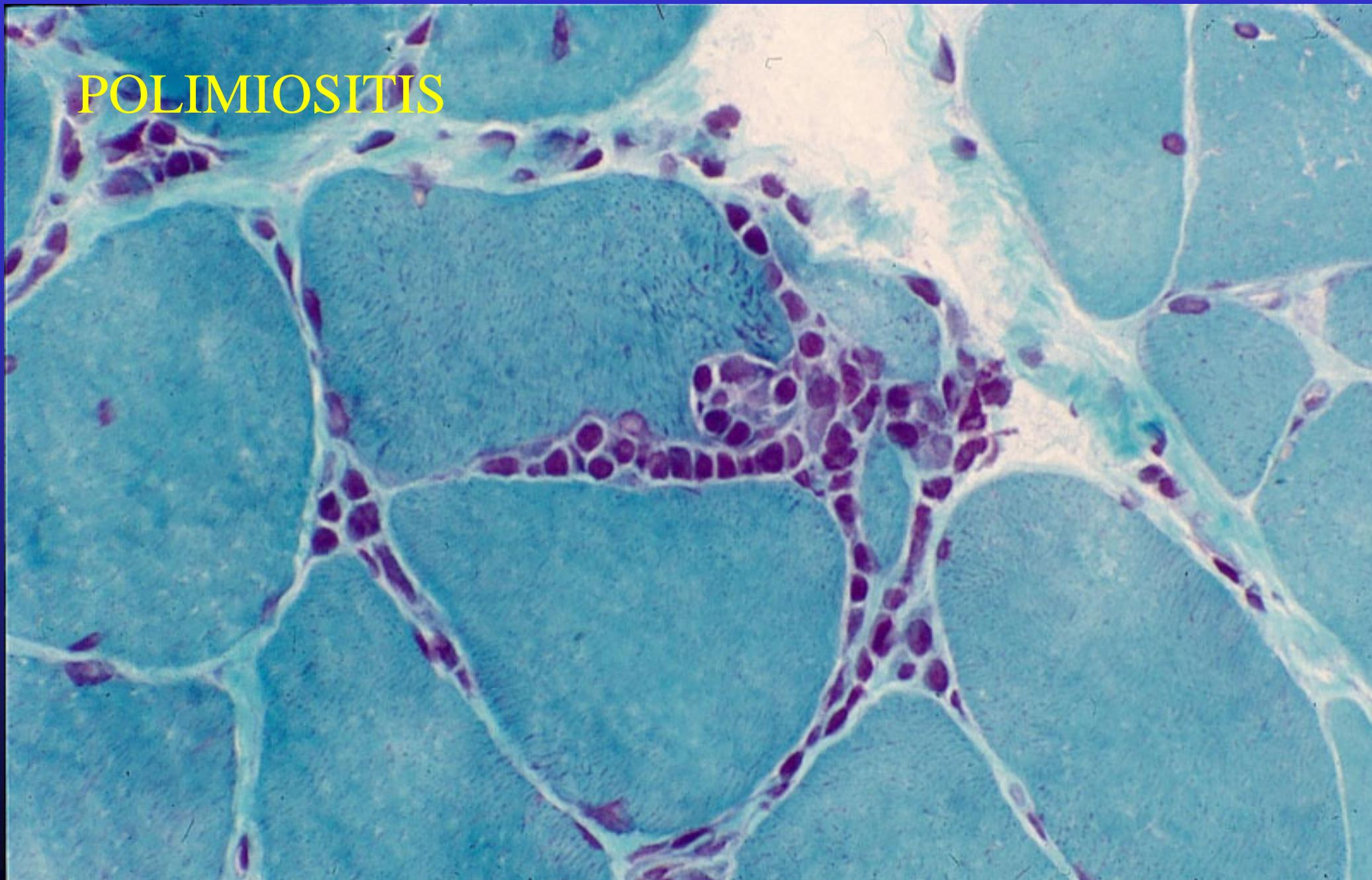
FACTORES DE MAL PRONÓSTICO:

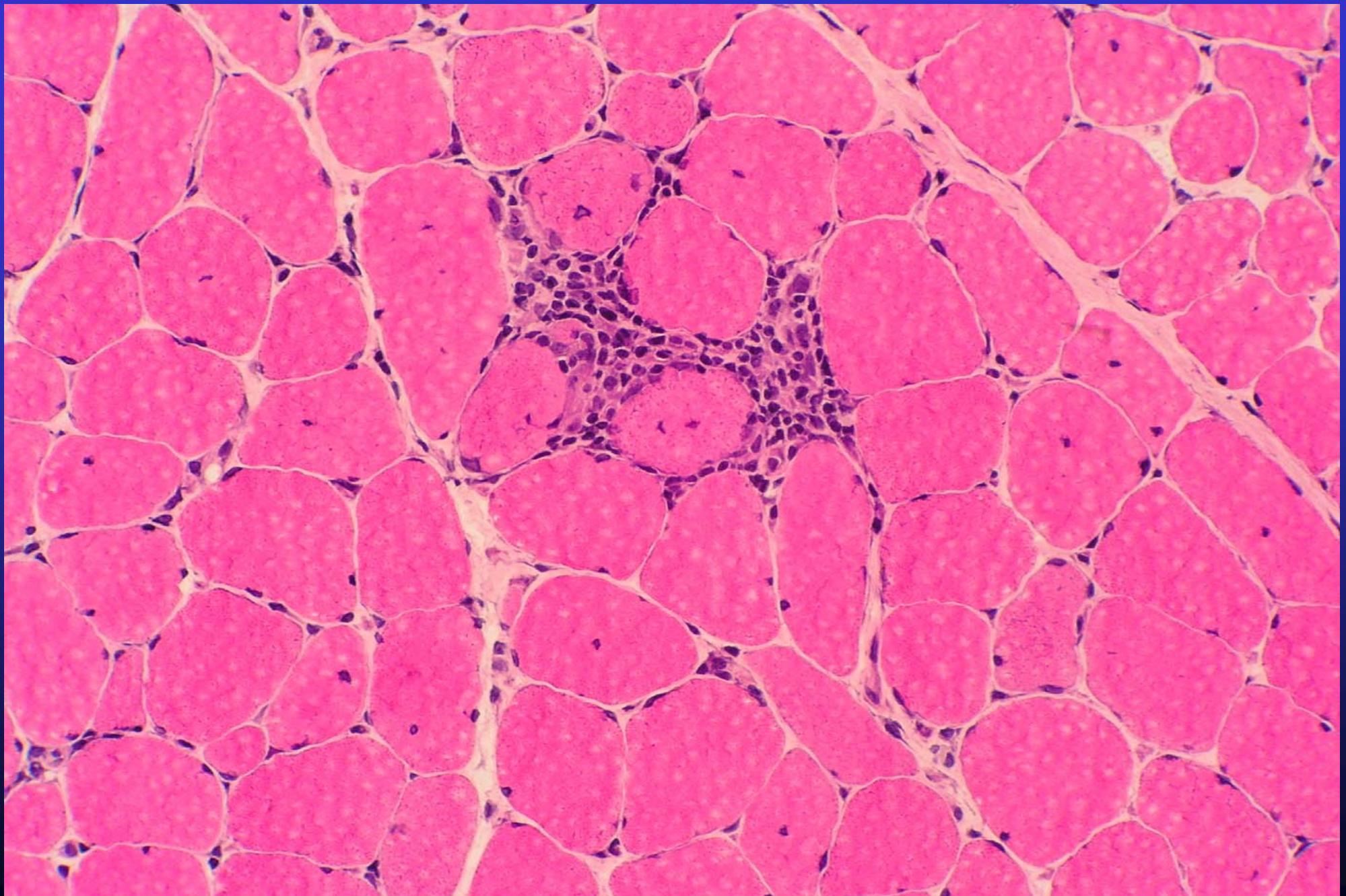
- Retraso en el diagnóstico
- Afección sistémica
- Recurrencia-resistencia
- Microvasculopatía grave
- Cáncer asociado

POLIMIOSITIS. FORMAS DE PRESENTACIÓN

- Debilidad muscular (simétrica, proximal, subaguda)
 - (no afectación facial, atrofia tardía, no datos de neuropatía...)
- Elevación de enzimas musculares (CPK, LDH, *GOT/GPT*)

POLIMIOSITIS





UNICORNS, DRAGONS, POLYMYOSITIS, AND OTHER MYTHOLOGICAL BEASTS

A.A. Amato and R. Griggs
Neurology 2003;61:288-290

**POLYMYOSIYTIS: NOT A UNICORN OR
MYTHOLOGICAL BEASTS.....BUT MAY BE A DUCK?**

JT Kissel

Neurology 2008;70:414-5

*Correlation of muscle biopsy, clinical course and outcome in
PM and sporadic IBM.*

N. Chahin and A. Engel

Neurology 2008;70:418-24

DISTROFIAS MUSCULARES DE CINTURAS (Limb girdle)

- LGMD 2C
- LG MD 2D Sarcoglicanos
- LGMD 2E
- LGMD 2F
- LGMD 2A : Calpaína 3
- LGMD2 B: Disferlina
- LGMD 2G: Teletonina
- LGMD 2H:

DEFICIENCIA DE DISFERLINA (gen cromosoma 2p13)

- Fenotipo clínico:

- Miopatía de Miyoshi
- LGMD 2B
- Miopatía distal compartimento anterior

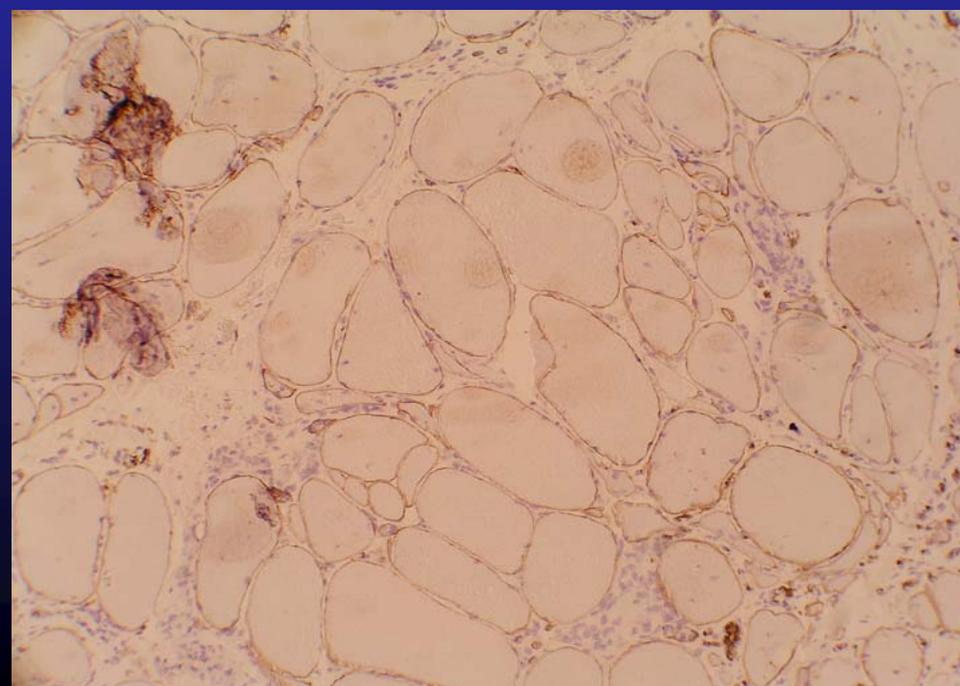
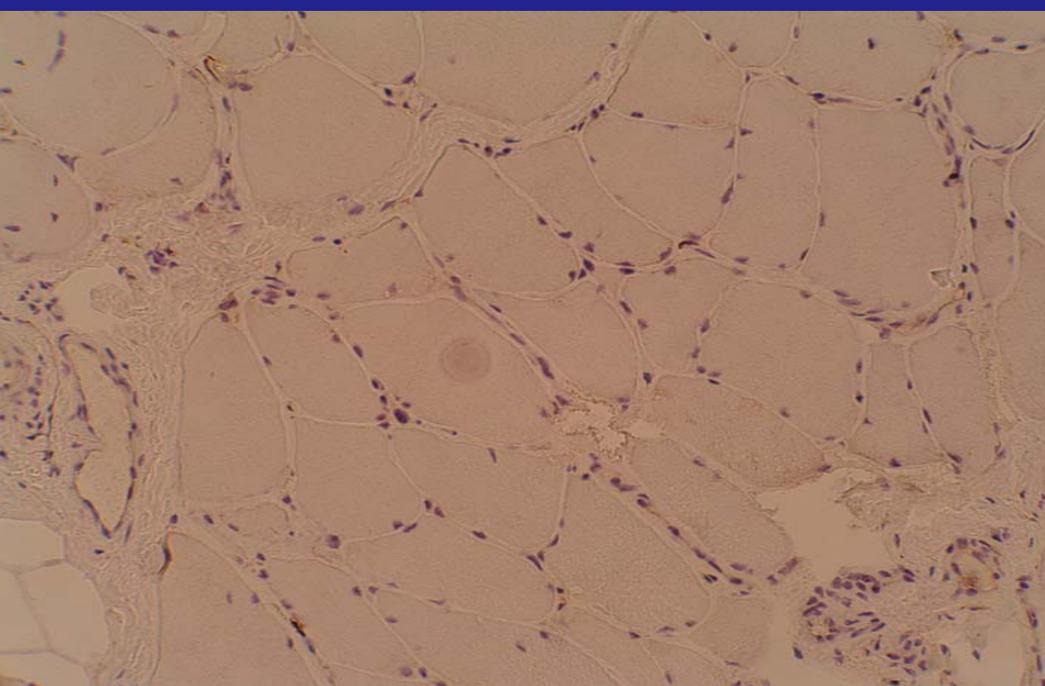
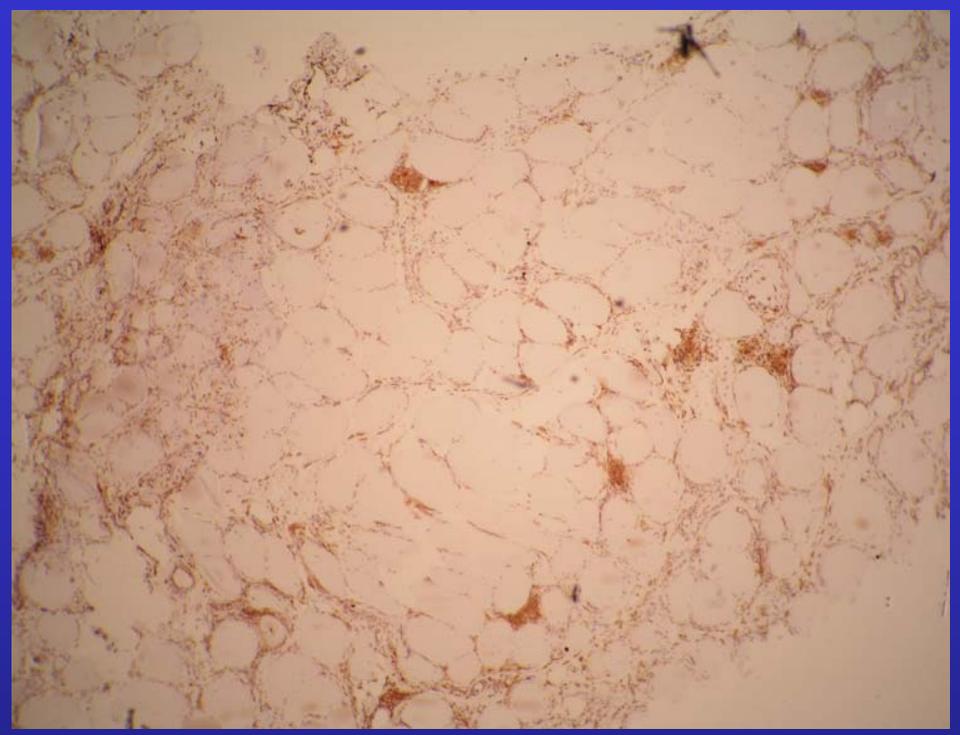
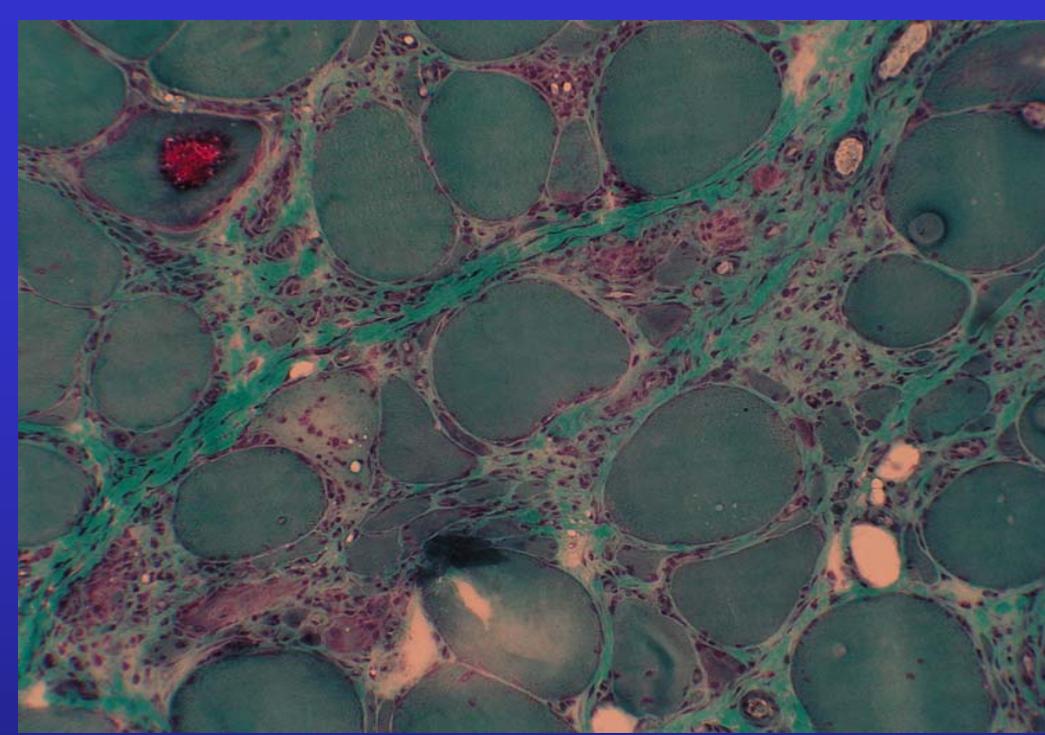
DEFICIENCIA DE DISFERLINA (gen cromosoma 2p13)

Cuadro clínico:

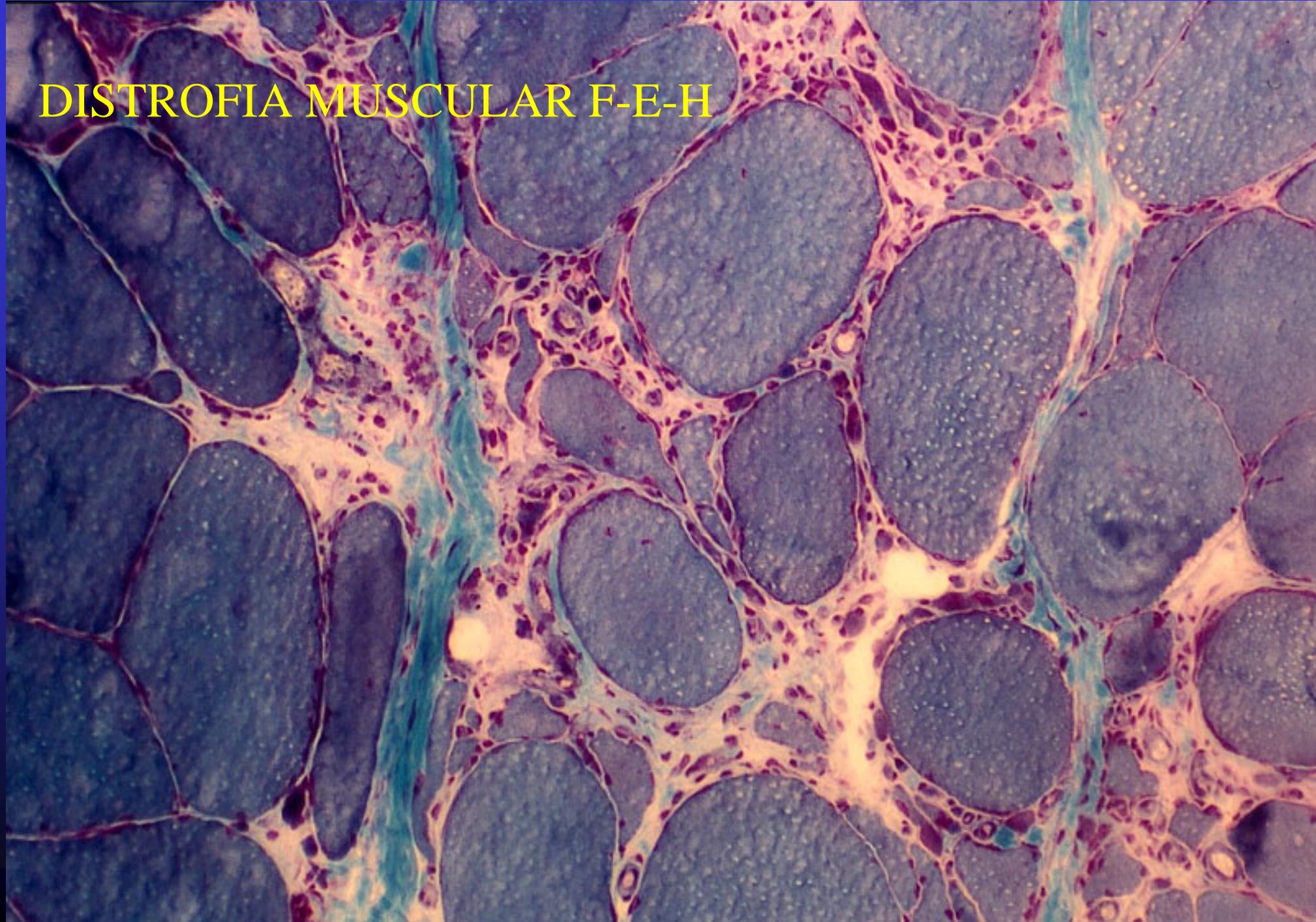
Inicio 2^a-3^a década
EEII proximal y distal
Lenta progresión
CK muy elevadas

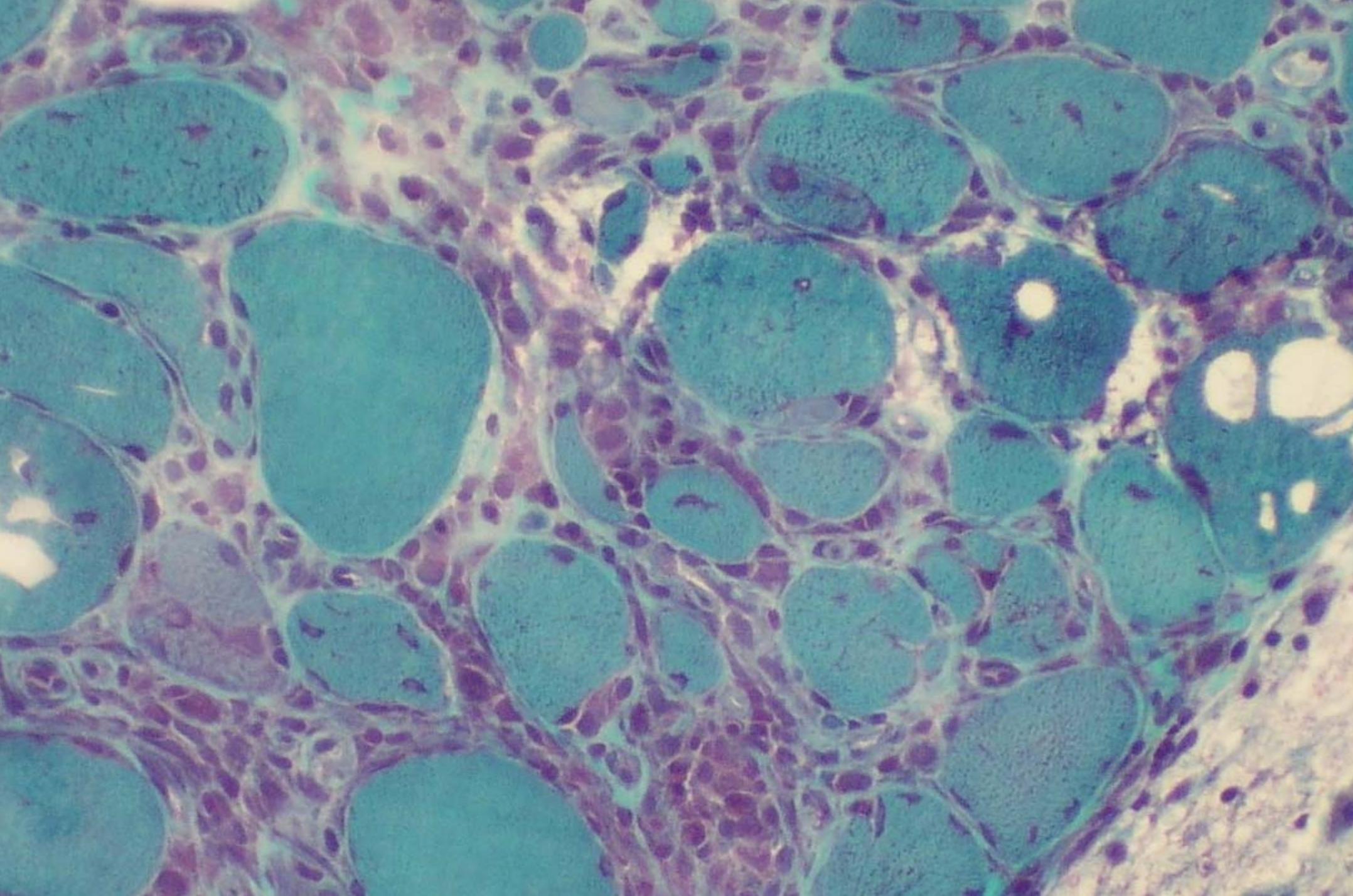
Histopatología:

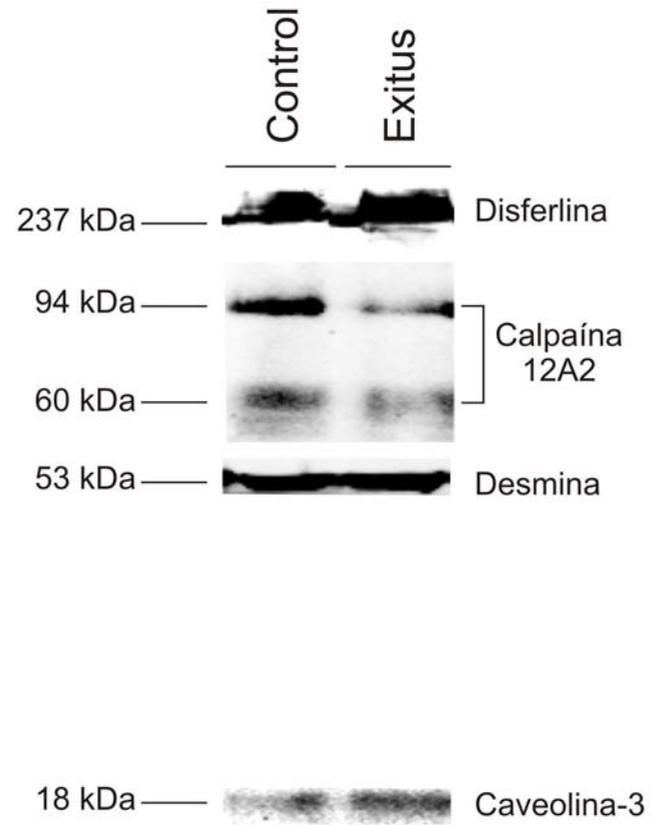
70%: Inflamación y necrosis
<CD8, >CD68 que PM
HLA clase I: negativo



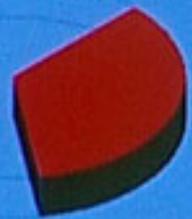
DISTROFIA MUSCULAR F-E-H







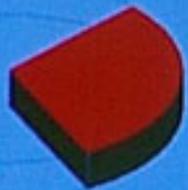
POLYMYOSITIS



35%



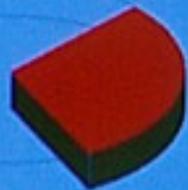
Low PDN maintenance → OK



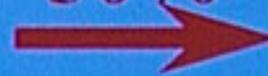
30%



Evolving to RA, PSS, Sjögren, SLE



30%



“Evolving” to sporadic IBM



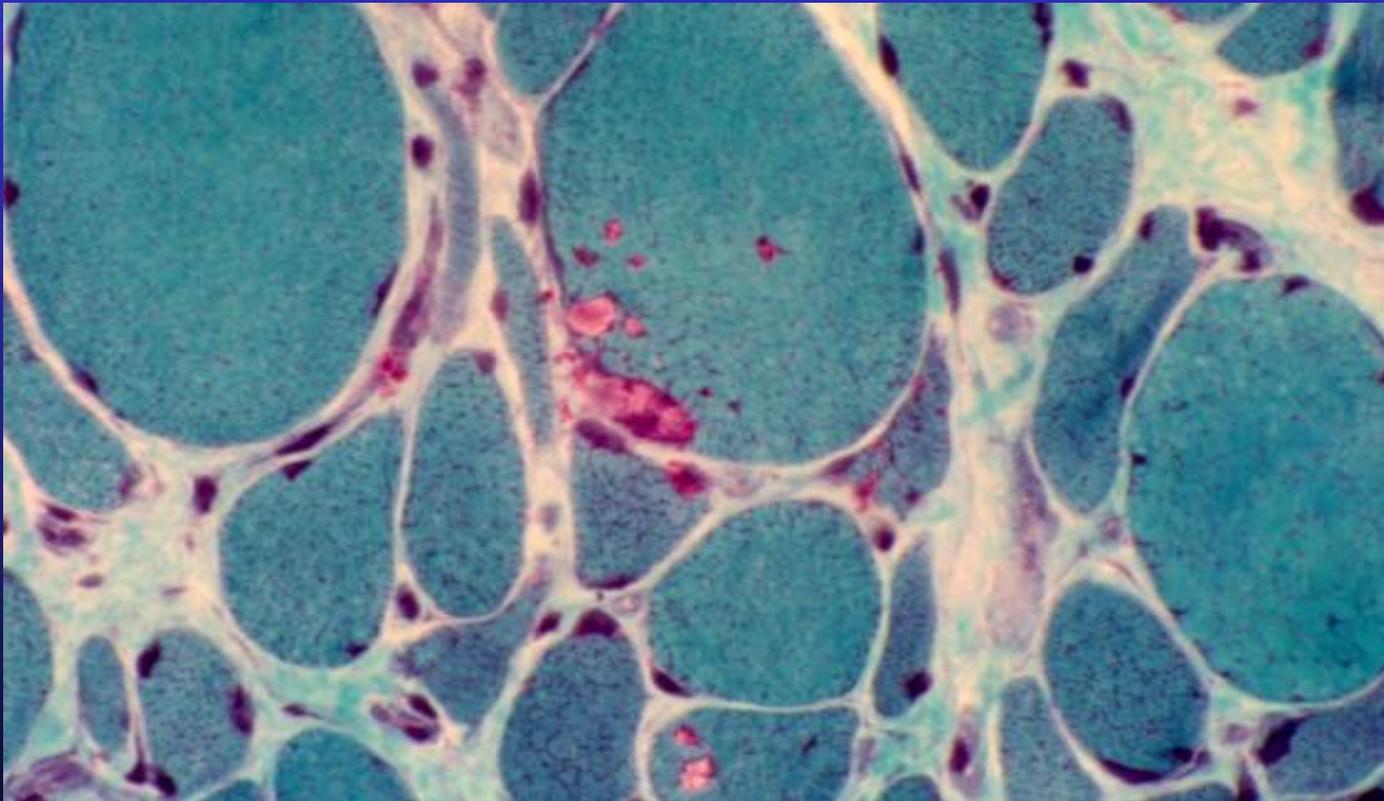
5%



Very poor prognosis (Ab anti-SRP)



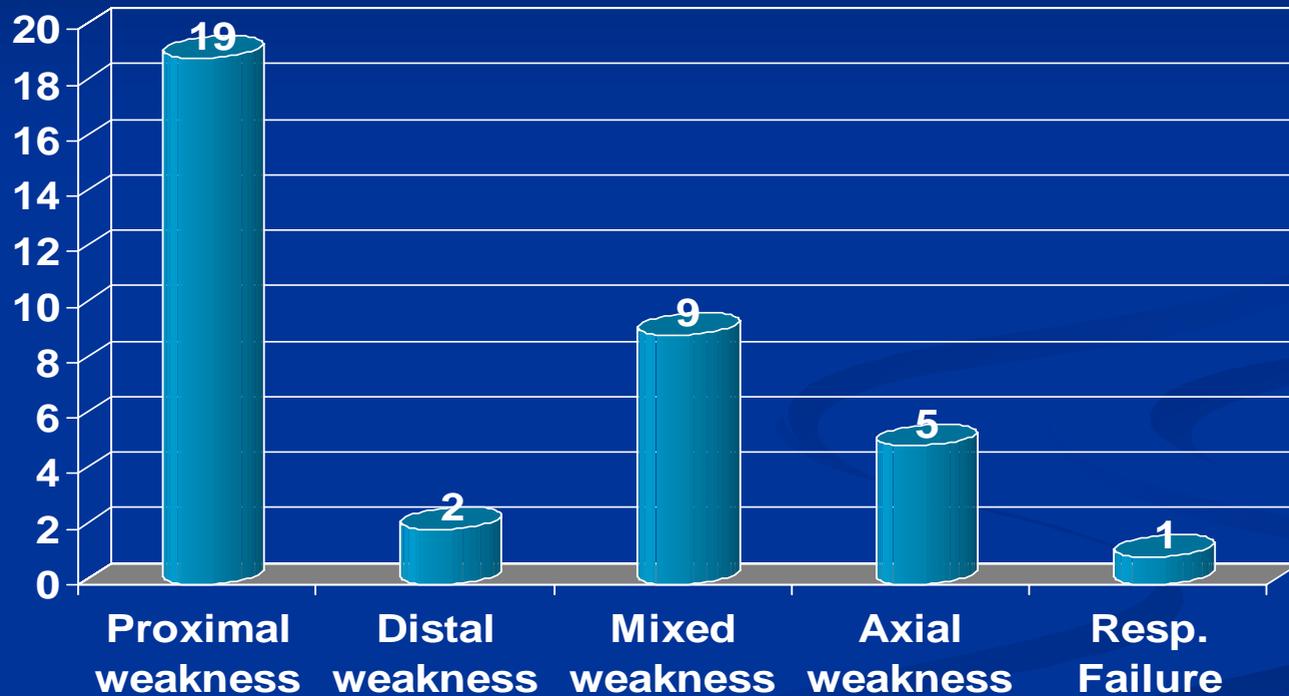
Miositis con cuerpos de inclusión



I.B.M. PRESENTING SYMPTOMS

36/144 MII cases

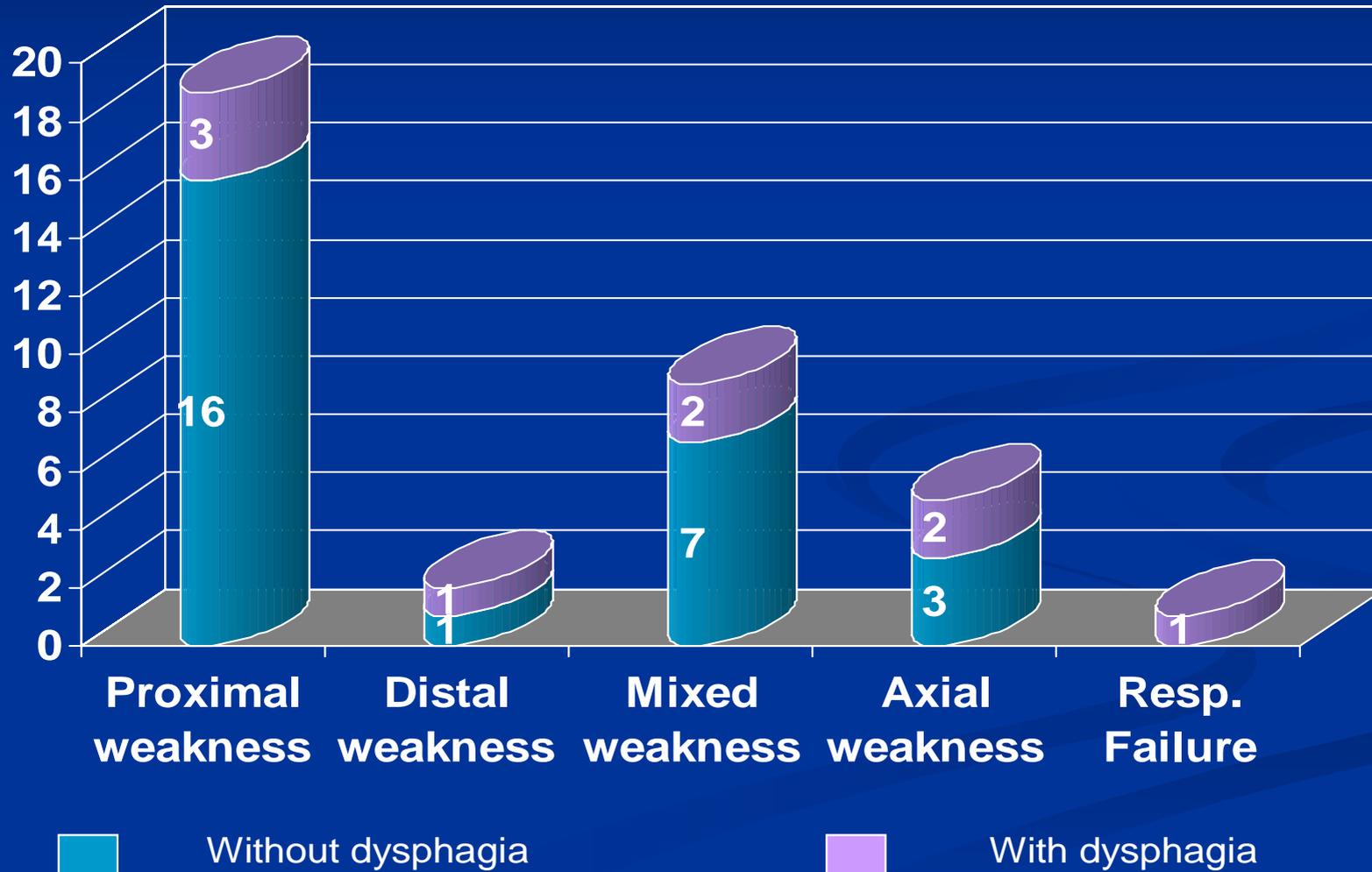
(1997-2007)



I.B.M. PRESENTING SYMPTOMS

36/144 MII cases

(1997-2007)



MIOSITIS. (CONCLUSIONES)

1. Hay características A-P distintivas entre las distintas formas de miositis (aspecto crucial antes de plantear ningún tratamiento)
2. En un 30% de DM habrá que emplear tratamientos de segunda línea.
3. Hay formas de miositis (PM/DM/MCI) asociadas a otras entidades, cuyo tratamiento vendrá condicionado por la enfermedad de base.
4. Las PM “puras” son muy poco frecuentes y su diagnóstico siempre es de exclusión.
5. La MCI es frecuente y puede presentarse de forma muy variada. No se dispone de un tratamiento eficaz.

Muchas gracias a esta ciudad donde nadie es forastero y donde... incluso es posible que no llueva.