

**HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE
“DR. ANTONIO LUACES IRAOLA”
CIEGO DE ÁVILA**

Polimiositis. Presentación de un caso

Polimiositis. A case presentation

Maité Sosa Jiménez¹, Cristóbal Mayola Alberto², Reizzi Jiménez Álvarez³

RESUMEN

Se presenta una paciente de 33 años con disminución de la fuerza muscular en miembros superiores e inferiores acompañado de disfagia. Al examen físico se constata disminución de la fuerza muscular segmentaria a nivel de los músculos deltoides y de la cintura pelviana. Las enzimas creatinfosfoquinasa, deshidrogenasa láctica, transaminasa glutámico oxalacética y transaminasa glutámico pirúvica mostraron niveles altos al igual que el factor reumatoideo. En la electromiografía se detectó un patrón miopático y la biopsia del músculo cuádriceps femoral derecho fue compatible con una polimiositis. El tratamiento con esteroides proporcionó la mejoría clínica de la paciente.

Palabras clave: POLIMIOSITIS, ENZIMAS, NEUMOPATIAS INTERSTICIALES, ELECTROMIOGRAFÍA.

ABSTRACT

A patient of 33 years with muscular strength diminution in the upper and lower limbs accompanied by dysphagia is presented. To the physical examination it has been confirmed the segmental muscular force diminution concerning deltoid muscles and the pelvic girdle. The creatinphosphokinase, lactic dehydrogenase, glutamic oxaloacetic transaminase and glutamic-pyruvic transaminase enzymes showed high levels like the rheumatoid factor. In the electromyography a myopathic pattern was detected and the right quadriceps femoris biopsy was compatible with a polymyositis. The treatment with steroids provided the clinical improvement of the patient.

Keywords: POLYMYOSITIS, MYOPATHIES, ENZYMES, INTERSTITIAL NEUMOPATHIES, ELECTROMYOGRAPHY.

- I. Especialista de Primer Grado en Medicina Interna. Profesor Instructor. Hospital General provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.
- II. Máster en Enfermedades Infecciosas. Especialista de Segundo Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente. Hospital General provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.
- III. Especialista de Primer Grado en Anatomía Patológica. Profesor Instructor. Hospital General provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.

INTRODUCCIÓN

La polimiositis es una miopatía inflamatoria subaguda que afecta primariamente al músculo esquelético caracterizada por debilidad simétrica de los músculos proximales e inflamación no supurativa del músculo estriado.⁽¹⁾

Se presenta sobre todo en los adultos de 45 a 65 años, es más frecuente en personas de la raza negra y tiene una proporción 2:1 a favor del sexo femenino. Su incidencia anual es de 10 casos por cada 100000 de habitantes. En su patogenia se invocan mecanismos autoinmunes, asociación con

enfermedades víricas y predisposición genética.⁽¹⁻²⁾ Clínicamente cursa con debilidad de los músculos proximales de los miembros, especialmente cadera y muslos. Hay limitación para alzar los objetos sobre la cabeza, subir o bajar escaleras, entrar o salir de un auto o levantar la cabeza sobre una almohada. Se presenta disfagia. La manifestación extraesquelética más frecuente es la neumopatía intersticial. Con menos frecuencia ocurre afectación cardiovascular, artralgias, artritis, fenómeno de Raynaud y toma digestiva por debajo del esófago.

El inicio de las manifestaciones clínicas suele ser insidioso.⁽³⁾

Considerando la rareza de esta afección es que se realiza este trabajo con el objetivo de caracterizar el comportamiento de esta enfermedad en el medio.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 33 años de edad, de la raza negra con antecedentes de salud. Un mes previo a su ingreso comenzó a notar disminución de la fuerza muscular en miembros superiores e inferiores, a predominio de los últimos. Lo anterior se exacerba cuando la paciente camina, cuando trata de incorporarse desde la posición de sentado y cuando se peina. Le resulta imposible subir escaleras o erguirse si se acucilla. Refiere además disfagia de menor tiempo de evolución para los alimentos sólidos.

Examen físico:

Mucosas y tejido celular subcutáneo sin alteraciones. Aparato respiratorio y cardiovascular: normales. Exploración del abdomen negativa. Sistema nervioso: consciente, orientada, lenguaje claro y coherente. Sensibilidad y reflectividad conservadas. Fuerza muscular segmentaria disminuida a nivel de los músculos deltoides y de la cintura pelviana con imposibilidad para incorporarse desde la posición de cuclillas y limitación para hacerlo desde la posición de sentado.

Pares craneales sin alteraciones.

Exámenes complementarios.

Hemograma con diferencial y eritrosedimentación normales. Glicemia, urea, creatinina, ácido úrico, Calcio y Fósforo séricos, proteína C reactiva y proteínas totales y fraccionadas normales. Transaminasas elevadas: transaminasa glutámico oxalacética (TGO) 450 U/L y transaminasa glutámico pirúvica (TGP) 259 U/L. Factor reumatoideo elevado (128U/L). Inmunoglobulinas (IgA, IgG, IgM) dentro de límites normales. Complemento sérico (C₃, C₄) normal. Enzimas elevadas: deshidrogenasa láctica (LDH) 1645 U/L, creatinfosfokinasa (CPK) 1693 U/L. Hormonas tiroideas (TSH, T₄) normales. Células LE negativas.

Rx de tórax PA: índice cardiorácico normal, no alteraciones pleuropulmonares.

Rx de columna lumbosacra AP y lateral: acentuación de la lordosis lumbar. Signos de osteoporosis.

Ultrasonido abdominal normal.

Electrocardiograma normal.

Electromiografía: patrón miopático con descargas motoras y pseudomotoras moderadas.

Biopsia de músculo cuádriceps femoral derecho: infiltrado inflamatorio mononuclear del músculo y del endomisio compatibles con una polimiositis (Figura No. 1).

Se inicia tratamiento con prednisona por vía oral a razón de 60 mg al día. Al término de tres meses la respuesta clínica y humoral no era la más satisfactoria por lo que se asocia un inmunomodulador (metotrexato). La dosis del esteroide se fue reduciendo paulatinamente y la evolución de la paciente ha sido satisfactoria.

DISCUSIÓN

La polimiositis no suele aparecer en la tercera década de la vida sino a edades más avanzadas, sin embargo, existe plena concordancia con los aspectos epidemiológicos restantes vinculados con esta enfermedad, también conocida como miopatía inflamatoria idiopática, que afecta dos veces más a las mujeres que a los hombres y es más común en personas de raza negra.⁽³⁻⁴⁾

La afectación muscular se manifiesta por una debilidad progresiva que compromete sobre todo a los músculos estriados del tronco y de las cinturas escapular y pélvica. Estos músculos se afectan antes y con mayor frecuencia que los periféricos, por ello, las acciones que requieren del uso de la musculatura proximal se dificultan tempranamente, mientras que las acciones motoras finas que dependen de la fuerza de la musculatura distal lo hacen tardíamente. Los pacientes suele consultar por síntomas similares a los de nuestra enferma en la que la forma de presentación del cuadro miopático con afectación preponderante de los músculos de la cintura escapular y pelviana aunado a la participación de la musculatura esofágica está en correspondencia con la literatura revisada.⁽⁵⁾ Los trastornos de la deglución, por disfunción miopática de la faringe o esófago, presentes en 38-67% de pacientes, son un marcador de mala evolución y el predisponente más importante de la neumopatía aspirativa,⁽⁶⁾ sin embargo, dada la poca magnitud de este síntoma en la paciente, las complicaciones respiratorias estuvieron ausentes.

Si bien al examen físico puede evidenciarse atrofia muscular, debilidad motora y pérdida de la función muscular,⁽⁷⁾ en esta enferma no se constató atrofia de ningún músculo por el poco tiempo de evolución del cuadro miopático. Con relación al diagnóstico, la elevación de las enzimas musculares, las alteraciones electromiográficas y los hallazgos histopatológicos son definitorios. Tiene lugar una marcada elevación de la Creatin Kinasa (CPK) y de la aldolasa séricas (cien veces los valores normales). En raros casos los niveles pueden ser normales o ligeramente elevados. También se elevan las enzimas deshidrogenasa láctica deshidrogenasa láctica (LDH) y las transaminasas,⁽⁴⁻⁹⁾ tal y como se comportó en este caso, exceptuando la determinación de la aldolasa sérica, no realizada por no contar con el reactivo disponible. Los hallazgos electromiográficos en la Polimiositis reflejan un patrón miopático.^(2,10) Desde el punto de vista histológico, los elementos descritos concuerdan plenamente con la literatura.^(5,11)

El tratamiento esteroideo y los inmunosupresores constituyen los pilares terapéuticos de la polimiositis. Los glucocorticoides sistémicos (especialmente la prednisona) son el tratamiento empírico de elección. Estos fármacos son claramente eficaces y se acepta que disminuyen la morbimortalidad de la enfermedad.

Los inmunomoduladores más usados son la azatioprina, el metotrexato y la ciclofosfamida. En los casos severamente afectados, estos fármacos se combinan con los glucocorticoides desde el inicio del tratamiento para evitar las complicaciones inherentes a la terapia esteroidea y prevenir la atrofia muscular. Otras indicaciones para su uso son la existencia de corticorresistencia (hasta en un 20% de los pacientes) y ante la necesidad de reducir las dosis de glucocorticoides, pese a una buena respuesta, con el fin de disminuir los efectos secundarios derivados de su uso o cuando los repetidos intentos de reducción de dosis de glucocorticoides provocan reagudizaciones del proceso. También están prescritos cuando el paciente presenta una enfermedad rápidamente progresiva con debilidad intensa e insuficiencia respiratoria.^(12,5)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bennett JC, Plum F. Cecil Tratado de Medicina Interna. 20 ed. México: McGraw-Hill Interamericana; 1998.
2. Harrison online. Trastornos neurológicos [Monografía en Internet]. McGraw-Hill; 2006 [citado 6 Jul 2009] [aprox. 5 pantallas]. Disponible en: <http://www.harrisonmedicina.com/popup.aspx?alD=109097&print=yes>.
3. Roca Goderich R. Temas de Medicina Interna. 4 ed. La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2002.
4. Chérin P. Polymyositis [página en internet]. Orphanet Enciclopedia; 2003 [citado 5 Feb 2008] [aprox. 5 pantallas]. Disponible en: <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-PM.html> .
[k-PM.html](http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-PM.html)

5. Scienti P. Polymyositis [página en internet]. 2003 [citado 5 Feb 2008] [aprox. 5 pantallas]. Disponible en: <http://www.institutferran.org/polimiositis.htm>
6. López Gastón O, Malvino E, Mc Loughlin D, López J, Nitsche A, Cueva F. Polimiositis con incapacidad ventilatoria e insuficiencia respiratoria. Medicina (B. Aires). 2003; 63(5):413-416.
7. Massardo Vega L. Enfermedades difusas del tejido conectivo. Miopatías idiopáticas: Poli y dermatomiositis [página en Internet]. 2007 [citado 5 Feb 2008] [aprox. 7 pantallas]. Disponible en: <http://escuela.med.puc.cl/publ/apuntesreumatologia/miopatiasidiopaticas.html>
8. Rodas CE. Polimiositis [página en Internet]. 2006 [citado 5 Feb 2008] [aprox. 5 pantallas]. Disponible en: <http://www.sochire.cl/filemanager/download/389/>
9. Restrepo JF. Dermatomiositis-polimiositis. Rev Colomb Reumatol. 2003; 10(2):135-141.
10. Álvarez Fiallo R, Santos Anzorandia C, Medina Herrera E. Diagnóstico electromiográfico de las enfermedades neuromusculares. Rev Cubana Med Milit [serie en Internet]. 2007 [citado 5 Feb 2009];36(1):[aprox.5p]. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mil/vol36_01_07/mil08107.htm
11. Cotran RS, Kumar V, Collins T. Robbins. Patología estructural y funcional. 6 ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2000.
12. Pinto LF, Angel AM, Bohórquez R, López CM. Caracterización de los pacientes con polimiositis y dermatomiositis del Servicio de Reumatología de Instituto de Seguros Sociales de Medellín, Colombia, 1992-2000. Rev Colomb Reumatol [serie en Internet]. 2003 [citado 5 Feb 2009]; 10(1):9-18. Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/>

ANEXOS

Fig. No. 1. Infiltrado inflamatorio mononuclear del músculo y del endomisio

