



Manifestaciones clínicas

Gabriel Medrano Ramírez

Servicio de Reumatología, Hospital General de México, México D.F., México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 12 de junio de 2009
Aceptado el 23 de septiembre de 2009

Palabras clave:

Miopatías inflamatorias idiopáticas
Manifestaciones musculares
Manifestaciones extramusculares

Keywords:

Idiopathic inflammatory myopathies
Muscular manifestations
Extramuscular manifestations

RESUMEN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas son un grupo de enfermedades de origen autoinmune que afectan al músculo estriado. Sin embargo, la gama de manifestaciones es múltiple, no sólo muscular. Este capítulo describe tanto las manifestaciones musculares como las características extramusculares de estos padecimientos.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Clinical manifestations

ABSTRACT

Idiopathic inflammatory myopathies are a group of autoimmune diseases that characteristically affect striated muscle. Nevertheless their spectrum of manifestations is very broad, not only muscular. This chapter describes both muscular and extramuscular manifestations of inflammatory myopathies.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por una inflamación adquirida del músculo estriado que ocasiona debilidad muscular de diversos grados y cuya afección es predominantemente a los músculos de la cintura escapular, pélvica y flexores del cuello. Sin embargo, otras estructuras que también están conformadas por el músculo estriado potencialmente pueden verse afectadas, como los músculos de la deglución (ocasionando disfagia alta), los músculos intrínsecos respiratorios (con exclusión del diafragma) (ocasionando dificultad respiratoria), casos raros de miopatía orbicular y, en casos de afección muy grave y/o crónica (esta última sin tratamiento), los músculos distales podrían verse afectados¹.

Manifestaciones musculares

El espectro clínico de la afección muscular en las MII es muy variable; sin embargo, la presentación más frecuente es un cuadro insidioso, progresivo, en su mayor parte no doloroso y cuya

característica de localización es la afección del músculo estriado de predominio proximal (los músculos flexores del cuello, de la cintura escapular y de la cintura pélvica), esta afección puede estar manifiesta entre 3 y 6 meses, en que gran porcentaje de la masa muscular se afecta y es evidente la debilidad muscular, eventualmente puede existir atrofia. De manera general, la debilidad muscular proximal indolora se presenta en el 55% de los casos, un cuadro agudo o subagudo (aproximadamente 2 meses) en el 30%, afección insidiosa proximal y distal (entre 1 y 10 años de evolución) en el 5% y mialgia de predominio proximal como única manifestación en el 5%. Existen reportes de casos de miositis focal, aunque no son comunes, así como afección a los músculos bulbares.

Las MII se agrupan en síndromes. Dependiendo del patrón de presentación y la asociación a autoanticuerpos (que no se tocarán en este capítulo), estos diversos síndromes se caracterizan, además de la afección proximal de los grupos musculares, por afección a la piel, al pulmón y al corazón, y en algunos casos calcinosis. A continuación se describe la afección extramuscular.

Manifestaciones pulmonares

El pulmón es un blanco de afección en diversas enfermedades del tejido conectivo^{2,3}; en las MII es causa de un incremento en la

Correo electrónico: gabrielmedranor@msn.com

morbilidad y mortalidad⁴. Se consideran tres categorías de afección pulmonar que de alguna manera son una complicación en pacientes con MII: neumonía por broncoaspiración, hipoventilación como consecuencia de un compromiso intrínseco de los músculos relacionados con la mecánica ventilatoria (con exclusión del diafragma) y la neumopatía intersticial (NI).

Son pocos los estudios de alto nivel de evidencia publicados en relación con este tema, la mayor parte de ellos son reportes o series de casos, las estadísticas reportadas varían de publicación a publicación y de población a población, situación que puede explicar la gran variabilidad en los números expresados a continuación.

Se estima que la prevalencia del involucro pulmonar en polimiositis/dermatomiositis varía entre el 5 y el 46%, situación que depende de los criterios clínicos de diagnóstico (radiológico, funcional o patológico) para documentar esta patología⁵⁻⁸.

La alteración pulmonar más frecuentemente observada es la NI, su presencia afecta al pronóstico y a la elección terapéutica. Un estudio tuvo como objetivo detectar NI en pacientes con MII sin síntomas clínicos de neumopatía. Se encontraron signos radiográficos y datos de neumopatía restrictiva en el 65% de los pacientes (una de las prevalencias más altas reportadas); la diferencia de este estudio fueron dos puntos importantes: casos nuevos diagnosticados y, además, ser asintomáticos (servicio de referencia para pacientes con miopatía del norte de Estocolmo). La incidencia estimada durante el período de observación fue de 8,5 por millón⁹⁻¹².

Con esto se estima que el pulmón como órgano se afecta de manera temprana en los pacientes con MII. La prevalencia de NI en casos tempranos no seleccionados antes de iniciar tratamiento es desconocida.

El cuadro clínico habitual es disnea de esfuerzo con tos seca, sin embargo, aproximadamente 4 de cada 6 pacientes son asintomáticos, por tal motivo las dos variables previas pueden ser orientadoras, pero no deben de tomarse como un indicador válido de afección pulmonar; la incidencia de NI subclínica en este grupo fue del 18%.

En el transcurso de los años ha incrementado su reconocimiento gracias a los nuevos métodos de gabinete de evaluación, como la tomografía de alta resolución y las placas radiográficas de tórax, que son sensibles, pero no específicas para detectar anomalías compatibles con NI.

La NI puede presentarse de manera concomitante a la miositis o preceder en la mitad de los casos; su presentación puede ser subclínica (18%), aguda (25%) o insidiosa (60%). Los estudios para evaluar la NI son placa radiográfica de tórax, pruebas de función respiratoria y tomografía de alta resolución, que deben ser realizadas al inicio y durante el curso clínico de la enfermedad. De acuerdo con algunos autores, hoy en día el tipo histológico de la neumopatía no se requiere generalmente, ya que hasta en el 80% de los casos la estirpe histológica reportada es una NI inespecífica. Por último, se recomienda solicitar anti-Jo-1, ya que aproximadamente el 100% de los pacientes con positividad para este autoanticuerpo desarrolla NI¹³.

Hoy en día se considera que el único factor predictivo positivo para el desarrollo de una NI es la positividad para anti-Jo-1; sin embargo, puede existir NI en pacientes sin estos autoanticuerpos, por tal motivo a todos los pacientes con MII se les debe realizar tamizaje para descartar esta alteración¹⁴.

Manifestaciones cardíacas

Constituyen una de las causas de mayor mortalidad en los pacientes con MII. Afortunadamente, su presentación es muy rara, en contraste a esto se han reportado frecuentemente de manera subclínica anomalías electrocardiográficas, como arritmias.

Los hallazgos clínicos sintomáticos más frecuentemente reportados son insuficiencia cardíaca congestiva, anomalías de conducción que conllevan hasta bloqueos completos y enfermedad arterial coronaria. Las manifestaciones observadas pueden ser provocadas por miocarditis (asociado a anti-SRP) y enfermedad de pequeños vasos del miocardio.

Menos frecuente ha sido el reporte de pericarditis e hipertensión arterial pulmonar (vista en pacientes con una neumopatía crónica de base)¹⁵⁻¹⁸.

Calcinosis

La calcificación distrófica de los tejidos blandos, mayormente conocida como calcinosis, se presenta en los tejidos dañados o desvitalizados a consecuencia de un metabolismo anormal del calcio/fósforo, y se puede presentar de manera localizada o diseminada. La calcinosis puede originar atrofia muscular secundaria, contracturas musculares, úlceras cutáneas e infecciones secundarias. No existe un estudio específico del tema, la mayor parte de los estudios publicados son reportes de casos, y hasta estos momentos parece ser que sólo un estudio realizado mediante búsqueda en MEDLINE desde 1972 hasta el año 2004 con el término "calcinosis" y "enfermedades reumáticas" demostró que esta alteración puede ser frecuente en diversas enfermedades del tejido conectivo, como lupus, esclerosis sistémica y MII, siendo estas últimas más frecuentes en los casos de inicio juvenil¹⁹.

Un estudio en Brasil demostró que los factores de riesgo para el desarrollo de calcinosis en un grupo de pacientes con dermatomiositis de inicio juvenil fueron enfermedad progresiva y agresiva (razón de momios [RM]=4,01; IC 95%: 1,08-14,87) así como daño miocárdico (RM=15,56; IC 95%: 1,59-152,2)²⁰.

Algunos autores sugieren que el tratamiento agresivo puede disminuir la incidencia de la calcinosis²¹.

Manifestaciones cutáneas

Las MII afectan primordialmente al músculo estriado y, como ya comentamos previamente, potencialmente al pulmón y al corazón; sin embargo, puede existir afección cutánea, motivo por lo cual en muchas ocasiones el dermatólogo resulta ser el primer médico tratante en esta entidad.

Al respecto, son pocas las revisiones y más las series de casos y casos reportados en relación con las manifestaciones cutáneas en las MII. En un estudio retrospectivo de dermatomiositis de inicio juvenil se encontró que el 25% de los pacientes acudió al médico sólo por lesiones cutáneas, de los cuales el 38% acudió al dermatólogo como médico de primer contacto, ya que los pacientes no tuvieron otra sintomatología²². Se ha observado que las manifestaciones cutáneas pueden preceder al cuadro de miositis desde varios meses hasta dos años²³.

Las manifestaciones cutáneas son múltiples, algunas frecuentemente vistas, como el eritema en heliotropo y las pápulas de Gottron (fig. 1) y otras muy raras. De manera general, la clasificación de las MII se ha realizado de acuerdo con el criterio del reumatólogo o del neurólogo (como los criterios de Bohan y Peter, Tanimoto, etc.), dentro de los cuales está incluida la dermatomiositis; sin embargo, no hay una clasificación cutánea específica para tal fin. De manera general, se estima que dentro de las miopatías inflamatorias, la dermatomiositis ocupa el 20% en frecuencia de presentación, la dermatomiositis amiofática el 10%, las miopatías asociadas al tejido conectivo el 8-10%, asociadas a neoplasias el 10% y el resto a polimiositis. Existe un nuevo sistema de clasificación que define diversos subtipos de lesiones cutáneas^{24,25}.



Figura 1. Pápulas de Gottron.

Tabla 1

a. El sello cutáneo de la dermatomiositis
● Pápulas de Gottron (patognomónicas) (fig. 1)
b. Lesiones altamente características
● Eritema en heliotropo con o sin edema
c. Lesiones características
● Parches simétricos violáceo/eritematosos o hiperpigmentados
● Signo de Gottron, del chal, de la V del escote, Holster o eritema facial
● Manos de mecánico
● Eritema periungueal, telangectasias en el lecho ungueal y/o sobrecrecimiento cuticular
● Poiquiloderma vascular atroficans
● Prurito

Tabla 2

a. Hallazgos comúnmente encontrados en las MII de inicio juvenil
● Vasculitis
● Calcinosis cutánea
● Lipodistrofia
b. Alteraciones raras o poco comunes
● Eritroderma
● Anasarca
● Lesiones vesiculobulosas
● Ictiosis adquirida
● Hipertrichosis generalizada e infrapatelar
● Pápulas foliculares e hiperqueratosis (tipo Wong)
● Alopecia no cicatrizal
● Vasculitis leucocitoclástica
● Livedo reticularis
● Paniculitis
● Pápulas mucinosas y en placas
● Eritema flagelado

MII: miopatías inflamatorias idiopáticas.

En las tablas 1 y 2 se enlistan las alteraciones presentes en las MII y su ponderación en relación con su presentación.

De manera general, se estima que las lesiones patognomónicas, altamente características y características en su mayoría están asociadas a anti-Mi2 —con excepción de las manos de mecánico que están más frecuentemente asociadas a anti-Jo-1, las lesiones de vasculitis y calcinosis a las variedades de inicio juvenil—y, de acuerdo con algunos autores, la presencia de vasculitis en una variedad no juvenil y de inicio tardío debe obligar a buscar una neoplasia.

Manifestaciones gastrointestinales

Las manifestaciones gastrointestinales en las MII son diversas, siendo las más frecuentes los trastornos de la deglución (disfagia alta) debido a la naturaleza estriada de la musculatura del tercio superior del esófago. Tomando como base los resultados de una publicación canadiense, la frecuencia relativa de las principales manifestaciones gastrointestinales en las MII es: disfagia: 43%, constipación: 7%, y regurgitación: 3%²⁶.

Bibliografía

- Mesdger T, Chester VO. Inflammatory muscle disease. En: Klippel J, Dieppe P, editores. Rheumatology. London: Mosby International; 1998 p. 7.13.1–7.13.14.
- Lamblin C, Bergoin C, Saelens T, Wallaert B. Interstitial lung diseases incollagen vascular disease. Eur Respir J. 2001;18:69–80s.
- Evans CC. Rheumatic and connective tissue diseases. En: Brewis R, Corrin B, Geddes DM, Gibson GJ, editors. Respiratory medicine. London: Bailliere Tindal; 2003. p. 136–45.
- Benbassat J, Gefel D, Larholt K, Sukenik S, Morgenstern V, Zlotnick A. Prognostic factors in polymyositis/dermatomyositis. Arthritis Rheum. 1985;28:249–55.
- Dickey BF, Myers AR. Pulmonary disease in polymyositis/dermatomyositis. Semin Arthritis Rheum. 1984;14:60–76.
- Salmeron G, Greenberg SD, Lidsky MD. Polymyositis and diffuse interstitial lung disease: A review of the pulmonary histopathologic findings. Arch Intern Med. 1981;141:1005–10.
- Tazelaar HD, Viggiano RW, Pickersgill J, Colby TV. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: Clinical features and prognosis as correlated with histologic findings. Am Rev Respir Dis. 1990;141:727–33.
- Marie I, Hatron P, Hachulla E, Wallaert B, Michon-Pasturel U, Devulder B. Pulmonary involvement in polymyositis and dermatomyositis. J Rheumatol. 1998;25:1336–43.
- Koh ET, Seow A, Ong B, Ratnagopal P, Tjia H, Chng HH. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: Clinical and laboratory features and treatment response in 75 patients. Ann Rheum Dis. 1993;52:857–61.
- Weitof T. Occurrence of polymyositis in the country of Gavleborg, Sweden. Scand J Rheumatol. 1997;26:104–6.
- Fathi M, Lundberg IE. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. Curr Opin Rheumatol. 2005;17:701–6.
- Oddis CV, Conte CG, Steen VD, Medsger TA. Incidence of polymyositis/dermatomyositis: A 20-years study of hospital diagnosed cases in Allegheny County, PA 1963–1982. J Rheumatol. 1990;17:1329–34.
- Marie I, Dominique S. Pulmonary damage during polymyositis and dermatomyositis: Interstitial lung disease. Presse Med. 2006;35:683–95.
- Fathi M, Lundberg IE, Tornling G. Pulmonary complications of polymyositis and dermatomyositis. Semin Respir Crit Care Med. 2007;28:451–8.
- Spiera R, Kagen L. Extramuscular manifestations in idiopathic inflammatory myopathies. Curr Opin Rheumatol. 1998;10:556–61.
- González-López L, Gamez-Nava JJ, Sánchez L, Rosas E, Suarez-Almazor M, Cardona Muñoz C, et al. Cardiac manifestations in dermato-polymyositis. Clin Exp Rheumatol. 1996;14:373–9.
- Lundberg IE. The heart in dermatomyositis and polymyositis. Rheumatology (Oxford). 2006;45:iv18–21.
- Lundberg IE. Cardiac involvement in autoimmune myositis and mixed connective tissue disease. Lupus. 2005;14:708–12.
- Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. Semin Arthritis Rheum. 2005;34:805–12.
- Sallum AM, Pivato FC, Doria-Filho U, Aikawa NE, Liphaut BL, Marie SK, et al. Risk factors associated with calcinosis of juvenile dermatomyositis. J Pediatr (Rio J). 2008;84:68–74.
- Fisler RE, Liang MG, Fuhlbrigge RC, Yalcindag A, Sundel RP. Aggressive management of juvenile dermatomyositis results in improved outcome and decreased incidence of calcinosis. J Am Acad Dermatol. 2002;47:505–511.
- Peloro TM, Miller F, Hanh TF, Newman ED. Juvenile dermatomyositis: A retrospective review of a 30 years experience. J Am Acad Dermatol. 2001;45:28–34.
- Rockerbie NR, Woo TY, Callen JP, Giustina T. Cutaneous changes of dermatomyositis precede muscle weakness. J Am Acad Dermatol. 1989;20:629–32.
- Sontheimer RD. Dermatomyositis: An overview of recent progress with emphasis on dermatologic aspects. Dermatol Clin. 2002;20:387–408.
- Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. Curr Opin Rheumatol. 1999;11:475–82.
- Uthman I, Vázquez-Abad D, Senecal JL. Distinctive features of idiopathic inflammatory myopathies in French Canadians. Semin Arthritis Rheum. 1996;26:447–58.