

20

MANUAL
EDUCATIVO
PARA
PACIENTES

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS



Asociación
Colombiana de
Reumatología.

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS

Andrés A. Hormaza

Fellow de Reumatología
ICESI en convenio con FCVL

¿Qué son las miopatías inflamatorias?

Son un grupo raro de enfermedades autoinmunes que se caracterizan principalmente por afectación al músculo, donde se identifica una inflamación subyacente, y causan debilidad.

¿Qué las produce?

Su origen es autoinmune, es decir, el sistema inmune ataca los músculos, lo que produce inflamación y daño muscular. Existen muchas causas que enferman los músculos, como algunas infecciones, medicamentos, enfermedades hereditarias, alteraciones de los electrolitos, y alteraciones de la tiroides. Sin embargo, no se conoce claramente la causa de las miopatías inflamatorias.

¿A quién le puede dar?

Afecta tanto a hombres como a mujeres siendo un poco más frecuente en mujeres en una proporción 2:1. Se puede presentar a cualquier edad; sin embargo, presenta dos picos: de los 5 a 10 años y de los 40 a 50 años.

¿Cómo se manifiestan?

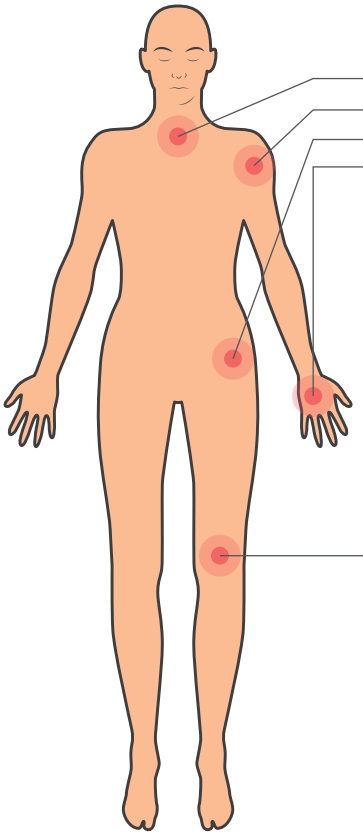
El principal síntoma es la debilidad proximal (cintura pélvica caderas y escapular –hombros–). Con debilidad para subir las escaleras, levantarse de la silla, tender la ropa o peinarse. También pueden sentir debilidad distal, es decir, dificultad para abotonarse, etc., esto ocurre solo en casos avanzados de la enfermedad y en un tipo especial llamado miopatía por cuerpos de inclusión.

La musculatura facial suele estar respetada. Los músculos flexores del cuello y la musculatura estriada de la orofaringe se afectan con frecuencia; estos últimos causan dificultad para tragar.

Otros síntomas menos frecuentes pueden ser: Mialgias (dolores musculares), síntomas sistémicos como fiebre, y dolores articulares.

Puede afectar el corazón produciendo falla cardíaca y arritmias. Enfermedad pulmonar intersticial 10-40%, y atrofia muscular (disminución de la masa muscular).





Principales síntomas

- Dolor y dificultad al tragar
- Debilidad para tender la ropa
- Debilidad para subir escaleras
- Dificultad para abotonarse
- Debilidad para levantarse de la silla



Otros síntomas

Dolores musculares, articulares y fiebre

Clasificación

Se incluyen en este grupo la dermatomiositis, la polimiositis y recientemente la miositis con cuerpos de inclusión.

No parece haber diferencias en lo relativo a la afectación muscular entre dermatomiositis y polimiositis, pero sí en los pacientes con miositis con cuerpos de inclusión.

Las manifestaciones en la piel son características de la dermatomiositis, y podemos distinguir un amplio abanico de lesiones, la mayoría por fotosensibilidad (reacción a la luz) por lo que aparecen en las zonas expuestas por el sol. Pueden existir algunas alteraciones en piel sin afectación muscular que es la dermatomiositis amiopática (rara) (Figura 1). En dermatomiositis en los adultos, el riesgo de cáncer se incrementa en los primeros 3 a 5 años (9 a 32%).

Miositis por cuerpos de inclusión es la más común e incapacitante miopatía inflamatoria encontrada entre las personas de 50 años o más. Ciertas características importantes tales como participación temprana de músculos distales, atrofia de cuádriceps y antebrazos, caídas frecuentes y camptocormia (flexión hacia delante de la columna vertebral) o caída de la cabeza (rara).

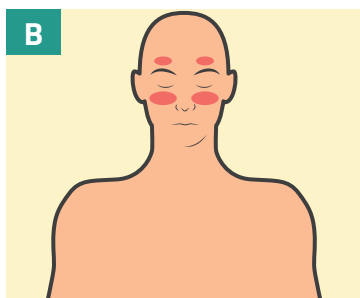
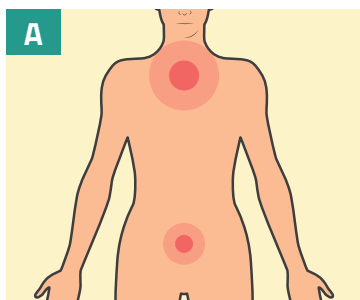


Figura 1. A. Lesiones cutáneas localizadas en la zona del escote en forma de “V” o en la espalda en forma de “chal” tienen también relación con la estimulación lumínica. B. Edema palpebral de color lila C. Nódulos de Gottron, áreas eritematosas (rojas) discretamente descamativas sobre los nudillos de las manos.

¿Cómo se diagnostica?

Se sospecha miopatía cuando el paciente se queja de debilidad al realizar las tareas que requieren fuerza muscular, o cuando aparecen ciertas lesiones en la piel o problemas respiratorios.

Una vez el médico evidencia esta alteración puede entonces necesitar las siguientes pruebas:

1. Examen para medir enzimas musculares como la CPK la cual se encontrará elevada. Existen otras como aldolasa.
2. Examen para medir la actividad eléctrica del músculo como una electromiografía.
3. Imágenes tales como resonancia magnética, que podría demostrar anomalías musculares. Además, para determinar infiltración grasa, fibrosis, o atrofia.
4. La biopsia del músculo afectado.
5. Algunas pruebas en sangre como anticuerpos miositis-específicos podrían ser de utilidad.

¿Cómo se tratan las miopatías?

Esta enfermedad debe ser tratada por un Reumatólogo. El médico podrá sugerirle la mejor propuesta de tratamiento que él considere y que esté disponible. Algunos de los medicamentos más usados son:

1. Costicoesteroides: Regularmente se usa como primera medida un corticoide oral (pastas) como la prednisolona.





2. Este medicamento ayuda a disminuir la inflamación y normaliza los valores de las enzimas elevadas inicialmente. La gran mayoría de los pacientes mejora su fuerza muscular a los 2-3 meses.
3. Ahorradores de esteroide aprobados: Su médico puede sumar a la terapia medicamentos aprobados como Azatioprina o Metotrexate, que mejoran el control de la enfermedad y ayudan a disminuir los efectos adversos provocados por las altas dosis de los esteroides.
4. Inmunomoduladores: Pacientes con enfermedad severa o que no respondan a tratamiento estándar pueden beneficiarse de otras alternativas. Inmunoglobulina endovenosa y otros inmunomoduladores tales como Ciclosporina, Tacrolimus, Micofenolato-mofetil y Rituximab.
5. Terapia física: En etapas iniciales no está indicado. Una vez el médico autorice las terapias físicas es importante iniciarlas debido a que una persona que ha perdido músculo por miositis puede complicar las cosas al convertirse en sedentario. Puede incurrir en debilidad por desuso y atrofia. Se deben fortalecer los músculos que no han

sido afectados por su proceso de enfermedad, al tiempo que proteger los músculos que se ven afectados. De esta manera, el cuerpo estará en mejores condiciones para compensar la debilidad.

Viviendo con miopatías

Las miopatías son enfermedades crónicas (de largo tiempo). Para ayudar a controlar la enfermedad el paciente debe tener hábitos de vida sanos como una alimentación sana, dieta balanceada, realizar ejercicio y mantener un peso adecuado.

Si presenta dermatomiositis debe protegerse del sol usando protector solar.

Si presenta dificultad para tragar, debe consumir alimentos blandos o semisólidos (convertir en puré los alimentos sólidos).

Los pacientes con miopatías pueden verse saludables y normales. Es aconsejable que los empleadores, profesores y miembros de la familia conozcan las limitaciones que pudieran presentar.

Lecturas recomendadas

Laccarino L, et al. Drugs in induction and treatment of idiopathic inflammatory myopathies. Auto-Immunity highlights 2014; 5: 95-100.

Longo DL, Dalakas MC. Inflammatory Muscle Diseases. N Engl J Med 2015; 372: 1734-1747.

Sultan SM, Isenberg DA. Re-classifying myositis. Rheumatology 2010; 49: 831-833.