



Universidad del Sureste

Escuela de Medicina Humana

SEMESTRE:

5° A

MATERIA:

MEDICINA FISICA Y DE REHABILITACION

TRABAJO:

MIOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPATICAS

DOCENTE:

DR. GERARDO CANCINO GORDILLO

ALUMNO (A):

YANIRA LISSETTE CANO RIVERA

COMITAN DE DOMINGUEZ, CHIAPAS, 24 DE FEBRERO DE 2021

MIOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPATICAS

Las miopatías inflamatorias idiopáticas son un grupo de enfermedades inmunomediadas del músculo esquelético, con compromiso variable de piel y otros órganos. Se caracterizan por debilidad muscular proximal, enzimas musculares elevadas, electromiografía (EMG) con cambios miopáticos y biopsia muscular anormal. Histológicamente se caracterizan por inflamación muscular, aunque a veces es difícil documentarla.

Polimiositis:

La PM es una entidad menos frecuente y habitualmente debe considerarse como diagnóstico de exclusión. Se define como una miopatía proximal subaguda en adultos, sin erupción cutánea, historia familiar de enfermedad neuromuscular, exposición a drogas miotóxicas (estatinas, penicilamina, zidovudina) ni asociación con endocrinopatías. No presenta en regla general, participación de los músculos faciales y ni extraoculares. Afecta a mayores de 20 años (no se ha descrito en la infancia) y tiene preferencia en el sexo femenino. A diferencia de la DM, es estrictamente muscular y se presenta con debilidad muscular proximal de las extremidades y los flexores del cuello en forma progresiva y simétrica, evolucionando durante semanas o meses. Suelen presentar mialgias y la disglusia/disfagia se produce en un tercio de los pacientes. La afectación extra muscular reportada es la asociación con enfermedad pulmonar (EIP) o miocárdica (miocarditis). Además del cuadro clínico existen diferencias en la patogenia y en la histología del músculo afectado que la diferencia de otras formas de MII.

Epidemiología:

Se ha reportado que la incidencia anual estimada de la polimiositis (PM) se encuentra entre 1/250.000 y 1/130.000 nuevos casos/año con una prevalencia de 1/14.000. Es un trastorno raro que puede diagnosticarse de forma inapropiada debido a la superposición con otras miopatías.

Fisiopatología:

En la polimiositis, el infiltrado celular es predominante de los linfocitos CD8+, las citosinas proinflamatorias pueden contribuir a la debilidad muscular. Tanto la IL-1, TNF α están incrementadas en el tejido muscular de pacientes con dermatomiositis y polimiositis.

Dermatomiositis:

La DM es una enfermedad que se presenta habitualmente con compromiso muscular y cutáneo-mucoso. La debilidad muscular es proximal, comprometiendo cinturas escapular y pelviana en forma aguda o insidiosamente progresiva que va acompañada o precedida por una erupción cutánea característica. Los pacientes presentan dificultad para levantarse de una silla, subir escaleras y elevar los miembros superiores por encima de su cabeza. El cuadro es generalmente poco doloroso, predominando la debilidad, lo que permite el diagnóstico diferencial con otras formas de enfermedades reumáticas frecuentes (polimialgia reumática, fibromialgia). La erupción cutánea característica incluye: erupción eritematosa y habitualmente fotosensible en el cuello, espalda y hombros, eritema malar y facial asociado a coloración púrpura de los párpados (exantema heliotropo) que puede asociarse con edema periorbital y erupción papular-escamosa sobre los nudillos (pápulas de Gottron). Con menor frecuencia la erupción puede afectar a la parte anterior del tórax (en escote o en V) y la cara palmar de las manos (pápulas de Gottron inversa). Otras manifestaciones cutáneas incluyen asas capilares dilatados en lecho ungueal, telangiectasias periungueales y piel agrietada en las superficies dorsal y ventral de las manos (denominadas manos de mecánico).

Miopatía necrotizante inmunomediada:

La miopatía necrotizante autoinmune o inmunomediada (MNIM) se caracteriza por el escaso o nulo infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular. Su patogenia es considerada inmunomediada por encontrarse, en ocasiones C5b-9 y CMH-1; en algunos pacientes se pueden hallar autoanticuerpos y suelen presentar respuesta favorable a inmunosupresores. De etiología desconocida se la vincula a infecciones virales, cáncer, enfermedades del tejido conectivo o medicamentos como las estatinas. Se asocian con autoanticuerpos específicos como los dirigidos contra partículas de reconocimiento de señal (anti-SRP), la 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA-reductasa (anti-HMGCR) o las antisintetasas. Existen

diferencias entre la MNIM y las miopatías tóxicas o miopatías necrotizantes. El curso de la miopatía necrotizante generalmente es autolimitado, cediendo al suprimir el agente disparador, ocasionalmente luego de semanas o meses. Los pacientes con MNIM, pueden tener CK elevada que supera en mucho el límite superior del normal. Cursa con debilidad muscular aguda o subaguda, y en menor frecuencia crónica. El tratamiento con corticoides e inmunosupresores suele ser efectivo. La miopatía necrotizante inducida por estatinas ha sido asociada con un anticuerpo contra la enzima 3-hidroxi-3-metil-glutaril-CoA-reductasa (HMGCR). La determinación y el monitoreo de dichos anticuerpos es importante en el control de la actividad de la enfermedad. Recientemente, Werner y col. encontraron que los niveles de CK correlacionan con los niveles de HMGCR y la fuerza muscular; a su vez, la respuesta al tratamiento inmunosupresor correlaciona con la disminución de los niveles de HMGCR y mejoría de la fuerza.

FICHA BIBLIOGRÁFICA

Arturi; A. (2020). Autoinmunidad. Recuperado de https://www.reumatologia.org.ar/recursos/revistas_online/autoinmunidad_supl1_2020.pdf#page=25

Bevilacqua; J. (2018). Miopatías inflamatorias. Recuperado de <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0716864018301172?token=49FF668661FBDFB931A97ECD0E8E18D72A61E3F444107F9FE030F3240C7B221C32203FD9ED295AC38A4C96C52151ED4B>