MIOPATIAS INFLAMATORIAS

Samuel - Victor

MIOPATIAS
INFLAMATORIAS

Introducción

Las miopatías inflamatorias son un grupo de **enfermedades musculares** caracterizadas por la **inflamación crónica del músculo esquelético**. Estas patologías provocan debilidad muscular progresiva, especialmente en los músculos proximales.

Conceptos

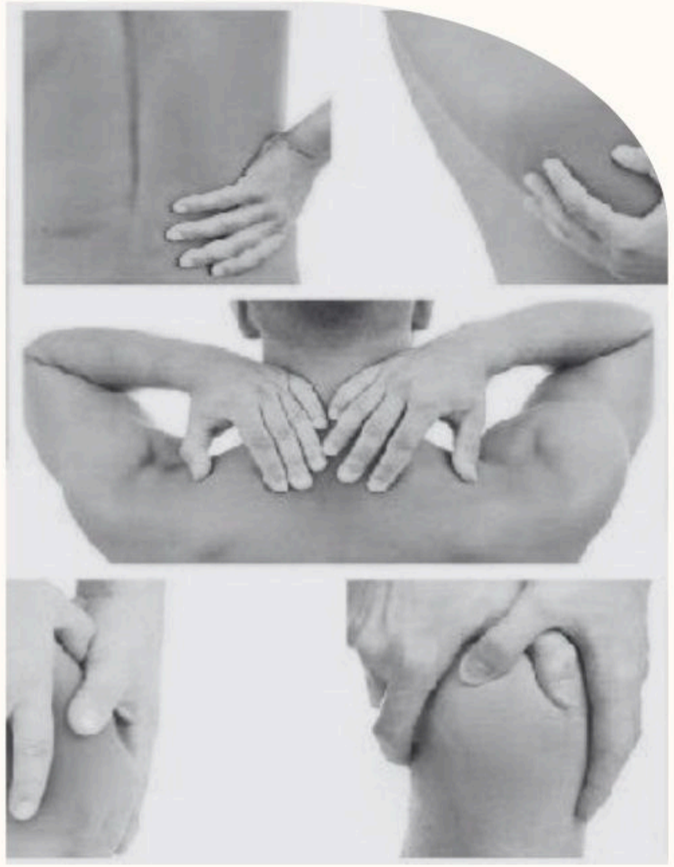
MIOPATIAS: término general que describe enfermedades que afectan los músculos esqueléticos, es decir, los que conectan los huesos

1. Clasificación de las Miopatías Inflamatorias

- Polimiositis
- Dermatomiositis
- Miopatía por cuerpos de inclusión

MECANISMOS INMUNOLOGICOS DIFERENCIADOS POR TIPO

1.- Polimiositis

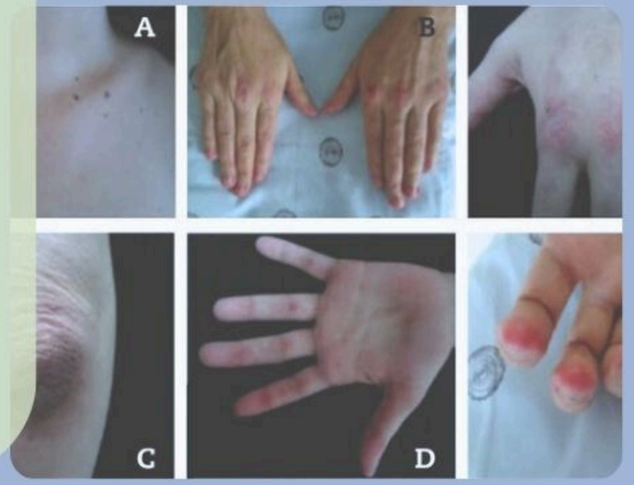


Tipo de inmunidad involucrada: Celular (mediada por linfocitos T CD8+)

1. Activación del sistema inmune → linfocitos T CD8+ reconocen autoantígenos presentados por MHC-I en las fibras musculares.
2. Infiltración endomisial por T CD8+, que penetran el sarcolema.
3. Liberación de granzimas y perforinas → lisis del miocito.
4. Apoptosis de fibras musculares → necrosis focal.
5. Regeneración incompleta → atrofia y fibrosis.

Dermatomiositis

Dermatomiositis



Tipo de inmunidad involucrada: Humoral (anticuerpos y complemento)

1. Formación de autoanticuerpos → activación del sistema del complemento.
2. Depósito de C5b-9 en capilares endomisiales → vasculitis inmune.
3. Lesión de las células endoteliales → isquemia muscular.
4. Necrosis muscular perifascicular (por daño vascular selectivo).
5. Infiltrado perivascular de células CD4+ y linfocitos B → perpetuación de inflamación.

Miopatia por cuerpos de inclusión

Tipo de inmunidad involucrada: Mixta (celular + procesos degenerativos)

1. Infiltrado T CD8+ similar a polimiositis.
2. Acúmulo intracelular de proteínas anormales: β-amiloide, p62, TDP-43.
3. Fallo en autofagia y degradación proteica → estrés oxidativo y disfunción mitocondrial.
4. Formación de vacuolas rimmed (bordes claros) y cuerpos de inclusión intracitoplasmáticos.
5. Degeneración crónica con debilidad severa, resistente a inmunosupresores.

MECANISMOS CELULARES Y MOLECULARES COMUNES

Proceso	consecuencia	Tipo de célula involucrada
Sobreexpresión de MHC-I	**Presentacion antígenos anómala**	**Miocitos**
Infiltrado inflamatorio	Necrosis muscular	T CD8+, CD4+, B, macrófagos
Activación del complemento	Isquemia y atrofia perifascicular	Endotelio capilar
Acúmulo de proteínas	Estrés del retículo y autofagia fallida	Miocitos
Fibrosis progresiva	Debilidad irreversible	Fibroblastos

CITOQUINAS Y MEDIADORES INVOLUCRADOS

- IL-1β, TNF-α, IFN-γ: Favorecen destrucción miocítica y activación endotelial.
- TGF-β: Induce fibrosis progresiva.
- CXCL9/10/11: Quimiocinas que reclutan linfocitos T hacia el músculo.
- C5b-9 (complejo de ataque de membrana): Daño directo a vasos en dermatomiositis.

FASES DE DAÑO MUSCULAR

1. **Inflamacion inicial:** Infiltrado linfocitario
2. Destrucción miocítica: Necrosis y apoptosis.
3. Intento de regeneración: Activación de células satélite.
4. Fallo regenerativo: Degeneración estructural.
5. Fibrosis progresiva: Reemplazo por tejido conectivo.

MIOPATIAS
INFLAMATORIAS

Etiologia

- Multifactorial, no completamente conocida.

Principales Factores Etiologicos

Autoinmunidad

La mayoría de las miopatías inflamatorias son enfermedades autoinmunes idiopáticas.

Se asocian con autoanticuerpos específicos como:

Anti-Jo-1 (en síndrome antisintetasa)

Anti-Mi-2 (en dermatomiositis)

Anti-SRP (en miositis necrosante)

Factores genéticos

Se ha encontrado asociación con ciertos alelos del HLA como el HLA-DR3 y HLA-B8.

También puede haber predisposición familiar en algunos casos.

MIOPATIAS
INFLAMATORIAS

Principales Factores Etiologicos

Agentes infecciosos

Infecciones virales (como Epstein-Barr, Coxsackie B, VIH) pueden actuar como gatillo inmunológico, mimetizando antígenos musculares.

Esto puede inducir una respuesta cruzada o fenómeno de mimetismo molecular.

Factores ambientales y tóxicos

Exposición a fármacos (estatinas, interferón, D-penicilamina) o toxinas puede desencadenar miopatía inflamatoria.

También se ha descrito en relación a ciertos tipos de vacunas o infecciones bacterianas.

MIOPATIAS INFLAMATORIAS

“Las miopatías inflamatorias representan un fascinante ejemplo de cómo el sistema inmunológico, diseñado para protegernos, puede volverse en contra del propio organismo. Ya sea mediante ataques mediados por células T o mediante la activación del complemento, el resultado es el mismo: una debilidad muscular progresiva que debe ser reconocida y tratada oportunamente para preservar la calidad de vida del paciente.”

MIOPATIAS INFLAMATORIAS

Referencias bibliográficas

Porth, C.M. Fisiopatología Humana, 9.ª ed. Lippincott.

Kumar, V. et al. Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional, 10.ª ed.

Harrison. Principios de Medicina Interna, 20.ª ed.

Dalakas MC. Inflammatory myopathies: update on diagnosis, pathogenesis and therapies. Curr Opin Neurol. 2020.