



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UMAE "DR ANTONIO FRAGA MOURET"
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA
DEPARTAMENTO DE MEDICINA INTERNA

TESIS

DIFERENCIAS EN LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS, DE LABORATORIO, ELECTROMIOGRÁFICAS E HISTOLOGICAS, EN PACIENTES CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS VERSUS DISTROFIAS MUSCULARES.

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN
MEDICINA INTERNA

PRESENTA
DR. SERGIO GUTIÉRREZ HERNÁNDEZ

ASESOR: DRA. OLGA LIDIA VERA LASTRA

MEXICO D.F.2015



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AUTORIZACION DE TESIS:

DR. JESUS ARENAS OSUNA

Jefe de la división de educación en salud e investigación
Hospital de especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret" Centro Médico Nacional
La Raza

DRA. OLGA LIDIA VERA LASTRA

Jefa del departamento de medicina interna
Hospital de especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret" centro médico nacional
La Raza

DR. SERGIO GUTIÉRREZ HERNÁNDEZ

Residente de cuarto año de medicina interna
Hospital de especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret" centro médico nacional La Raza.

Numero de Protocolo. R-2013-3501-96

INDICE

	Pag.
Resumen	4
Summary	5
Antecedentes científicos	6
Material y métodos	10
Resultados	11
Discusión	16
Conclusiones	18
Bibliografía	19

RESUMEN: Diferencias en las manifestaciones clínicas, de laboratorio, histológicas y electromiográficas en pacientes con miopatías inflamatorias versus distrofias musculares.

OBJETIVO: Comparar manifestaciones clínicas, laboratorio, histológicos y electromiográficas en pacientes con miopatías inflamatorias versus distrofias musculares. MATERIAL Y METODOS: Descriptivo, transversal, comparativo. Pacientes con miopatías inflamatorias, con biopsia muscular, enzimas musculares, electromiografía, que acuden a Medicina interna, Reumatología y Neurología de enero del 2002 a diciembre del 2012, se recolectaron datos de forma dirigida ANALISIS ESTADISTICO: estadística descriptiva, chi cuadrada RESULTADOS: 76 pacientes predomino el sexo femenino (61.84%) masculino (38.16); edad promedio 44.91, las más frecuentes fueron la Dermatomiositis, (28.1%) la distrofia miotonica de Steinert y la fascioescapulohumeral (74%). La debilidad muscular proximal fue la más frecuente, en las miopatía inflamatorias en contraste con la debilidad distal más presente en la distrofias musculares del 90 al 100%, en biopsia la necrosis 91% en la Dermatomiositis, 80% en distrofias, elevación enzimática del 90% en la Dermatomiositis, 60% en la distrofia e Becker, 80%, patrón miopático presente en el 81% de los pacientes con miopatías inflamatorias, 18% en distrofias. CONCLUSIONES: Se demostró que la diferencia entre las manifestaciones clínicas en las miopatías inflamatorias fueron debidas a mayor proceso inflamatorio muscular hay más elevación enzimática, la expresión electromiografía, con patrón miopático en la mayor porcentaje de pacientes con miopatía inflamatorias, característica de estas entidades sin embargo no es exclusiva, porque también se presenta en las distrofias musculares. PALABRAS CLAVE: Manifestaciones clínicas, de laboratorio, histológicos, y electromiográficas, miopatías inflamatorias versus distrofias musculares.

SUMMARY: Differences in histological and electromyography in patients with inflammatory myopathies, muscular dystrophies versus clinical manifestations, laboratory.

OBJECTIVE: To compare clinical and electromyographic histological manifestations, laboratory, in patients with inflammatory myopathies versus muscular dystrophies. **MATERIAL AND METHODS:** Descriptive, transversal, comparative. Patients with inflammatory myopathies, muscle biopsy, muscle enzymes, electromyography, attending Internal Medicine, Rheumatology and Neurology January 2002 to December 2012, data were collected in a targeted manner. **STATISTICAL ANALYSIS: RESULTS:** 76 patients predominance females (61.84%) male (38.16); average age 44.91, the most frequent were Dermatomyositis (28.1%) Steinert myotonic dystrophy and Facioscapulohumeral (74%). The proximal muscle weakness was the most frequent, in inflammatory myopathy in contrast to the present distal weakness in the muscular dystrophies 90 to 100% in biopsy necrosis in Dermatomyositis 91%, 80% in dystrophies, enzyme elevation 90 % in Dermatomyositis, 60% in the dystrophy and Becker, 80%, present in 81% of patients with inflammatory myopathies, 18% in myopathic pattern dystrophies. **CONCLUSIONS:** It was shown that the difference between the clinical manifestations in inflammatory myopathies were due to greater muscle inflammatory process no more enzyme elevation, electromyography expression with myopathic pattern in the higher percentage of patients with inflammatory myopathy, characteristic of these entities yet is not unique, because it also occurs in muscular dystrophies. **KEYWORDS:** Clinical manifestations, laboratory, histological, and electromyographic, inflammatory myopathies versus muscular dystrophies

ANTECEDENTES.

Miopatías inflamatorias. Se clasifican en inflamatorias y no inflamatorias, para su diagnóstico son importantes las manifestaciones clínicas, los hallazgos electromiográficos, y los niveles séricos de enzimas musculares (creatina fosfoquinasa, alanina aminotransferasa, aspartato aminotransferasa, aldolasa, deshidrogenasa láctica y la biopsia muscular. Las características clínicas de las miopatías inflamatorias (MI) son: Dolor, debilidad muscular, intolerancia al ejercicio y afección sistémica (1,2). Las características clínicas, histológicas y electromiográficas, son propias de cada una de las miopatías; aunque existen características generales de todas las miopatías. Dermatomiositis

Características clínicas: Enfermedad crónica muscular y sistémica adquirida de origen autoinmune. Se caracteriza por debilidad con afección de los músculos de la cintura escapular y pélvica, flexores del cuello, con o sin disfagia, involucro respiratorio, signos dermatológicos, como pápulas de Gottron, signo del Chal, eritema en heliotropo, eritema generalizado y anomalías periungueales. Con dolor en músculos proximales, de leve a moderada debilidad, calcinosis, ulceraciones del tracto gastrointestinal, por la vasculopatía subyacente e isquemia de los tejidos. (2). También existe afección pulmonar intersticial.

Características de laboratorio. Elevación de enzimas musculares: creatina fosfoquinasa, (CPK) alanina aminotransferasa, (AST), aspartato aminotransferasa, (ALT) aldolasa, deshidrogenasa láctica (DHL), (2). En casos graves puede incrementarse hasta 50 veces sobre el límite normal. (3). Autoanticuerpos: Anticuerpos antinucleares (ANA) presentes en el 80% de los casos, determinados cuando se sospecha asociación con otras enfermedades del tejido conectivo (esclerodermia, Lupus eritematoso sistémico). Anticuerpos específicos de la miositis: Dirigidos contra RNA sintetasa citoplasmáticos, ribonucleoproteínas y ciertos antígenos específicos de miositis (30%) de los pacientes con dermatomiositis y polimiositis tienen anticuerpos antisintetasa, (anticuerpos contra el amino acil tRNA sintetasa) anti Jo 1 para la señalización de reconocimiento de señales (anti SRP) y anti MI 2 (una helicasa nuclear).

El más frecuente es el anti Jo 1, se presenta en el 20% de los pacientes con miopatía inflamatorias, es un anticuerpo dirigido contra la unión de aminoácidos al tRNA durante la síntesis proteica, está asociada fuertemente a la presencia de fenómeno de Raynaud, enfermedad pulmonar intersticial, artritis, pudiendo asociarse a la actividad inflamatoria muscular y manos de mecánico. (3)(12). Anti Mi 2: Dirigido contra una helicasa, presente en 7% de caucásicos y en el 30 por ciento de centroamericanos con dermatomiositis y polimiositis, se asocia con el inicio agudo de la dermatomiositis y eritrodermia y con el signo de Chal. (4) (2).

Características histológicas. La biopsia de piel muestra atrofia leve de la epidermis con cambios vacuolares en la capa basal de queratinocitos, prevalece el infiltrado linfoide perivascular.

Biopsia muscular: Necrosis y regeneración de fibras musculares, microinfartos, atrofia perifascicular, infiltrado celular mononuclear (perimisial y perivascular, especialmente linfocitos B CD 4+, depósito vascular de inmunoglobulina y complejo de ataque a la membrana(C5b9), en técnicas de inmunohistoquímica, estas como causa de destrucción capilar, inclusiones tubuloreticulares en las células endoteliales, Infiltrados de forma dispersa entre las fibras musculares.

Hallazgos electromiográficos: Aumento de la actividad de inserción, y fibrilaciones espontáneas, descargas repetitivas complejas, potenciales motoras e polifásicas, de baja amplitud y de corta duración.

Polimiositis. Características clínicas: Su inicio es subagudo en etapa adulta, mayor debilidad muscular y de predominio proximal, en algunos casos con disfagia y afección intersticial pulmonar, ausencia de signos cutáneos a menudo con

mayor involucro cardiaco, con incremento de arritmias, Hallazgos de laboratorio: elevación de la CK, DHL, AST, aldolasa de forma variable a menudo en menor grado que en la dermatomiositis. La presencia de anti SRP (anti partícula de reconocimiento de señal) una molécula involucrada en síntesis de *novo* proteínas en el retículo endoplásmico, este anticuerpo es exclusivo de la polimiositis y se asocia con gravedad y agresividad de la enfermedad. Hallazgos histológicos: Mionecrosis, (patrón de fibra única), el infiltrado es interfascicular, regeneración de fibras musculares, infiltrado de células mononucleares, endomisiales de forma polifásica y multifocal, presencia de linfocitos T CD 8+, se observa invasión no necrótica de células mononucleares: macrófagos y Linfocitos T CD 8+ en las fibras musculares, hay expresión de complejo mayor de histocompatibilidad tipo I. Características electromiográficas: Patrón miopático. (5).

La miositis por cuerpos de inclusión: Presente en el 15 a 28% de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas.

Manifestaciones clínicas: Inicio insidioso, se presenta con debilidad proximal y distal, puede haber compromiso de los músculos faciales, respetando los oculomotores con característica temprana en algunos pacientes, debilidad asimétrica y dolor en algunos, disfagia presente del 33 al 50% de los pacientes, (5). Las mialgias se presentan en el 40% de los casos, con atrofia progresiva de los músculos de los brazos y el cuádriceps. Hallazgos de laboratorio: Normal a moderado incremento de CK, típicamente visto menos de 10 veces por arriba de los niveles normales y el 20 al 30% de los pacientes presentan concentraciones séricas normales de CK, marcadores de inflamación sistémica como velocidad de sedimentación globular y la anemia están ausentes, al igual que los ANA. Hallazgos histológicos: En la biopsia las fibras musculares presentan vacuolas e inclusiones eosinofílicas. Sin embargo estas características de la histología pueden no estar presentes en la biopsia al inicio de la enfermedad. La característica definitiva de la miopatía por cuerpos de inclusión es la presencia de inclusiones filamentosas por microscopia electrónica. Filamentos unidos a anticuerpos con afinidad a beta amiloide. (6). Hallazgos electromiográficos: Patrón electromiográfico miopático, o mixto, mezcla de unidades motoras con potenciales largas y cortas.

Distrofias musculares. Características clínicas: Debilidad y dolor muscular, miotonía que se presenta de la primera a la cuarta década de la vida, cursando con manifestaciones sistémicas, pero no dermatológicas, ni autoanticuerpos. Los principales son los siguientes. La distrofia miotónica tipo 1 como la tipo 2, son entidades caracterizadas por debilidad muscular y miotonía (incapacidad para la relajación muscular en estado contraído), anormalidades de la contracción cardiaca, cataratas, falla testicular, hipogamaglobulinemia e insulinoresistencia. (7). La tipo 1 es más severa, variando en cuanto a la edad de presentación (cuarta década de la vida), la debilidad muscular se presenta en músculos como elevador de los párpados, temporal, esternocleidomastoideo, antebrazo, músculos intrínsecos de la mano, así como flexores del tobillo, menos frecuente músculos como cuádriceps, lengua, faríngeos, o extraoculares, caída y atrofia del musculo esternocleidomastoideo, presente en distrofia miotónica tipo 1 y ausente en la 2, ocurre debilidad facial, como en la polimiositis, así como en los flexores del cuello. El dolor muscular es muy común y esto no refleja al grado de la miotonía, de hecho es más frecuente en extremidades pélvicas donde no es evidente la miotonía. El dolor puede ser inducido por el ejercicio, por los cambios de la temperatura, y a la presión. La disfagia está presente de forma constante al igual que en la polimiositis o miositis por cuerpos de inclusión, presentan anormalidades del sistema de conducción cardiaca, anormalidades endócrinas, como hipogonadismo, también se asocia con neuropatías. Hallazgos

electromiográficos: Miotonía eléctrica que consiste en descargas repetitivas de fibras musculares con potenciales de 20 a 80 Hertz, que aumentan y disminuyen de amplitud, en la distrofia miotónica tipo 2 la frecuencia de descargas va disminuyendo de forma progresiva. Hallazgos histológicos: En microscopia de luz hay marcado incremento de núcleos internalizados, grupos nucleares con picnosis (retracción del núcleo con condensación de la cromatina) atrofia severa de fibras musculares, necrosis y regeneración de fibras aisladas.

Hallazgos de laboratorio: Leve a moderado incremento de las enzimas musculares, (CPK e incremento de la gama glutamiltransferasa en la distrofia miotónica tipo 2, disminución de los niveles de la inmunoglobulina G y M. (8).

Distrofia muscular de Becker: Distrofinopatías: Son causadas por la mutación del gen de la distrofina. Estas distrofinopatías son de herencia autosómica recesiva ligada al cromosoma X. Manifestaciones clínicas: Debilidad muscular progresiva con involucro a órganos como corazón, sistema endócrino. Hallazgos de laboratorio: Elevación de la CPK y aldolasa. Hallazgos histológicos: Degeneración de las fibras musculares. Hallazgos electromiográficos: Patrón miopático. Distrofia fascioescapulohumeral. Manifestaciones clínicas: Debilidad muscular proximal, debilidad facial, cintura escapular, dando la de forma intermitente o progresiva, característica de la escápula alada, afección inicial de músculos orbiculares, periorales, para posteriormente afectar, a los escapulares, de los hombros y de los brazos, hay lordosis.

Hallazgos de laboratorio: Elevación de la CPK, aldolasa. Hallazgos histológicos: Degeneración de las fibras musculares.

Hallazgos electromiográficos: Patrón miopático. (9)

En algún momento de la enfermedad, todos los pacientes con dermatomiositis y polimiositis tienen elevación de al menos una de las enzimas musculares, la mayoría tiene elevación de todas las enzimas. En una revisión de 153 pacientes la CK fue normal en 5%, aldolasa 4%, deshidrogenasa láctica 9% y aminotransferasas en 15 a 17 %. Algunas características de estudios electrodiagnósticos (Neuroconducción), características clínicas como rango de dolor que comparten edad de inicio. (10). El abordaje diagnóstico de pacientes con sospecha de miopatía es determinar si verdaderamente presenta miopatía, con las características clínicas de laboratorio, electrodiagnóstico y resultados de biopsia. El primer paso es medir los niveles de enzimas musculares, la cual es sensible mas no específico, por tanto los niveles normales no excluyen la presencia de una miopatía. (10). Estudios electromiográficos aportan información ante los hallazgos de ondas de baja frecuencia y amplitud (patrón miopático) que no todas las entidades la comparten. Las distrofias musculares comparten algunas características con la polimiositis en cuanto a la edad de presentación, adolescencia tardía o etapa adulta con elevación de las enzimas musculares, como lo es la distrofia de Becker, y fascioescapulohumeral, además en los hallazgos histológicos hay inflamación endomisial, como lo es la dermatomiositis. (11). Existen diferencias entre distrofias musculares y la polimiositis, como el inicio en la infancia, lenta progresión clínica, presentación con marcada debilidad muscular, hay historia familiar; sin embargo, con gran elevación enzimática y patrón miopático en electromiografía. La distrofinopatías (distrofia de Duchene) presenta elevación de enzimas musculares similares a la dermatomiositis, y la polimiositis. La distrofia miotónica, presenta también particularidades que puede dificultar el diagnóstico de la polimiositis, como la afectación a grupos musculares como flexores del cuello de la cadera y

del cuádriceps, la miotonía es atípica comúnmente asimétrica y de severidad variable, con manifestaciones clínicas intermitentes, elevación enzimática de 2 a 4 veces por arriba de lo normal (11), en biopsia muscular tiene cambios miopáticos sin inflamación. Las mialgias proximales característica se presenta de forma variable con miopatías inflamatorias siendo característica predominante además de debilidad, como la entidad llamada dermatomiositis amiopática e hipomiopática, en el que solo el 57% tenía manifestaciones dermatológicas de dermatomiositis, elevación de enzimas musculares y hallazgos electrodiagnósticos (11). La biopsia muscular en un paciente con miopatía el 83% tienen miositis correlacionados con los demás criterios de miopatía inflamatorias. Dada las características, la gran variedad y heterogeneidad de las miopatías, no existen estudios que comparen las características clínicas, de laboratorio, histológicas y electromiográficas entre miopatías inflamatorias y distrofias musculares, debido a que en fases tempranas de las miopatías inflamatorias, hay incremento asintomático de enzimas musculares, se puede confundir con las distrofias musculares, por otra parte la llamada miopatía amiopática, en el que las manifestaciones clásicas como el dolor y fatiga muscular están ausentes, características que comparte con las distrofias musculares, y como la distrofia miotónica tipo 2, hay ausencia de estos síntomas, y solo se observa elevación enzimática. La elevación enzimática no es del 100% de los pacientes con miopatías siendo hasta el 17% tienen cifras normales. En fases tardías de las miopatías inflamatorias, cursan sin elevación de las enzimas musculares debido a atrofia muscular o por presencia de inhibidores de la CK, siendo los niveles enzimáticos, no correlacionados con el grado de afectación muscular, ni para dirigir el tratamiento, por lo que el escrutinio en la determinación de enzimas musculares no es rentable, (hiperCKemia) en el que hay entidades que presentan elevación de estas como forma asintomática inicial de distrofia miotónica, o en fases tardías en donde ambas entidades comparten con algunas características histológicas.

MATERIALES Y MÉTODOS

- De realizó estudio descriptivo, transversal, comparativo en la Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de

Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret” del Centro Médico Nacional La Raza.

- Los criterios de inclusión fueron: pacientes derechohabientes con diagnóstico establecido de miopatías inflamatorias (Dermatomiositis, polimiositis, miositis por cuerpos de inclusión), distrofias musculares, que tuvieran biopsia muscular, niveles de enzimas musculares, electromiografía, que acudieron a la consulta a los servicios de Medicina interna, Reumatología y Neurología de enero del 2002, a diciembre del 2012. Asimismo que contaran con expedientes completos
- Se excluyeron pacientes que no contaran con expediente completo para analizar los datos clínicos, laboratorio, electromiográficos y de biopsias. También se excluyeron pacientes con miopatías tóxicas, infecciosas, por esteroides, del enfermo del estado crítico, miopatías mitocondriales, miopatías metabólicas.
- Los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión se recolectaron datos de forma dirigida y se tomaron de sus respectivos expedientes clínicos, la hoja de recolección de datos, para identificar las características clínicas (Anexo 1). Características de laboratorio, enzimas musculares (anexo 2), características histológicas (anexo 3) y electromiográficas (anexo 4). 2).- Posteriormente se hizo el análisis estadístico y se obtuvo la frecuencia de cada una de las manifestaciones clínicas, de laboratorio, histológicas y electromiográficas.

Análisis estadístico. Siendo el presente estudio de tipo descriptivo se evaluarán frecuencias, Análisis estadístico descriptivo, con distribución de frecuencias media \pm desviación estándar, Variables discretas correspondiendo a cada una de las variables de medición.

Resultados: Descriptivos: Durante el periodo de enero del 2002 se logró reclutar a un total de 76 pacientes, esto iniciando el 3 de enero del 2002 y finalizando el 30 de diciembre del 2012, los cuales cumplieron los criterios de

inclusión al estudio. En la Tabla 1 se observa el total de 76 pacientes: Pacientes con miopatía inflamatorias: 54 y distrofias musculares: 22.

Tabla 1. Datos demográficos de pacientes con miopatía inflamatorias vs distrofias musculares. N=76		
	Miopatías inflamatorias N=54	Distrofia musculares N=22
Edad promedio(DS)	44.91±11.884	47±12.224
Sexo F/M(%)		
Femenino	47(87%)	9(40%)
Masculino.	7(13%)	13(60%)

En relación al genera predominó el sexo femenino 61.8 versus 38 % de hombres, tabla 2 y Figura 1

Tabla 2 Sexo en paciente con miopatías		
	Frecuencia	Porcentaje
Hombre	29	38.2
Mujer	47	61.8
Total	76	100.0

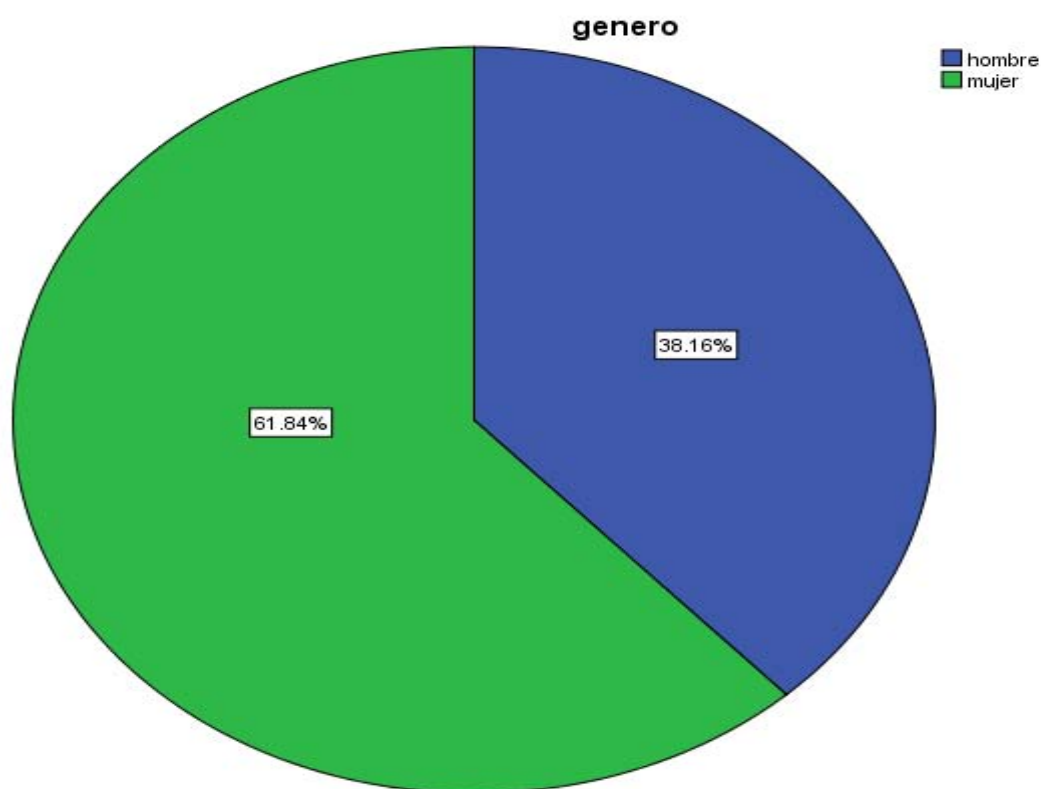


Figura numero 1

Se realizaron 44 biopsias. 32 de miopatía inflamatorias y 14 para distrofias muscular.

En la tabla numero 3 se observa la frecuencia de pacientes con miopatías inflamatorias N= 54: Dermatomiositis 46 pacientes, polimiositis 7 pacientes, miopatías por cuerpos de inclusión 1 versus distrofias musculares N=22.

MIOPATIAS INFLAMATORIAS:	N 54(%)
DERMATOMIOSITIS	46(60)
POLIMIOSITIS.	7 (9.2)
MIOPATÍA POR CUERPOS INCLUSION	1 (1.3)
DISTROFIAS MUSCULARES:	22(29)
DISTROFIA MIOTONICA DE STEINERT	8(10.5)
DISTROFIA DE BECKER	5(6.5)
DISTROFIA FASCIOESCAPULOHUMERAL	8(10.5)
DISTROFIA DE CINTURAS	1(1.3)
TOTAL	74(100)

Tabla número 4

MANIFESTACIONES CLINICAS EN PACIENTES MIOPATIAS INFLAMATORIAS VERSUS DISTROFIAS MUSCULARES. Desglosadas en cada grupo.							
	DM N=46 85(%)	PM N=7	MCI N=1	DISTROFI A BECKER N=5	DISTROFIA MIOTONICA S STEINERT N=8	DISTROFIA CINTURAS N=1	DISTROFIA FASCIOESCAPUL O HUMERAL N=8
Dolor.	23/46(50%)	7/7(100%)	1/1(100%)	2/5(40%)	3/8(37%)		5/8(62%)
Debilidad proximal	44/46(96%)		1/1(100%)	1/5(20%)	1/8(0.1%)		
Debilidad distal	3/46(0.06%)	5/7(71%)	1/1(100%)	4/5(90%)	5/5(100%)	1/1(100%)	8/8(100%)
Fenómeno miotónico				3/5(60%)	6/8(80%)		3/8(37%)
Calambres musculares	20/46(43%))	2/7(28%)	1/1(100%)	4/5(80%))	5/8(62%))		4/8(50%)
	DM N=46 (85%)	PM N=7 (0.1%)	MCI N=1 (0.02%)	DISTROFI A BECKER N=5(22%)	DISTROFIA MIOTONICA S STEINERT N =8(36%)	DISTROFIA CINTURAS N=1(0.05%)	DISTROFIA FASCIOESCAPUL O HUMERAL N=8(36%)
Historia familiar de enfermedades reumatológicas	24/46(%)	1/7(0.1%)					
Historia familiar de distrofias musculares					4/5(50%)		1/8(0.1%)
Selectividad	DM N=46	PM N=7	MCI N=1	DISTROFI	DISTROFIA	DISTROFIA	DISTROFIA

en la afectación de los músculos				A BECKER N=5	MIOTONICA S STEINERT N=8	CINTURAS N=1	FASCIOESCAPUL O HUMERAL N=8
Músculos oculares.	1/46(0.02%)		1/1(100%))	1/5(0.2%)	1/8(0.1%)		1/8(0.1)
Flexores de cuellos	28/46(60%)	4/(57%)		3/5(60%)	7/8(87%)	1/1(100%)	3/8(37%)
Músculos respiratorios	4/46(0.01%)	1/7(0.1%)		5/5(100%)	7/8(87%)	1/1(100%)	3/8(37%)
Corazón	6/46(0.1%)	1/7(10%)		4/5(80%)	2/8(3%)		2/8(30%)
Disfagia.	2/46(0.05%)	3/7(42%)	1/1(100%))	5/5(100%)	6/(80%)	1/1(100%)	4/8(50%)
Escapula alada							7/8(87%)
Hiperlordosis					7/8(87%)		
Signos de Gottron, signos de chal, eritema en heliotropo	36/46(78%)						

Tabla 5. HALLAZGOS HISTOPATOLOGICOS EN MIOPATIAS INFLAMATORIAS VERSUS DISTROFIAS MIOTONICAS							
MIOPATIAS INFLAMATORIAS				DISTROFIA MUSCULRES			
	DM N=46(85%)	PM N=7(0.1%)	MCI N=1(0.02%)	DISTROFIA DE BECKER N =5(22%)	DISTROFIA MIOTONICA STEINERT N=8(36%)	DISTROFIA FASCIOESCAPULO HUMERAL N=8(36%)	DISTROFIAS. DE CINTURAS N=1(0.05%)
Necrosis y	41/46(89%)	5/7(71%)	1/1(100%)	4/5(80%)	4/5(80%)	4/8(50%)	1/1(100%)

regeneración de fibras musculares.							
Microinfartos.	35/46(76%)	2/(28%)					1/1(100%)
Atrofia.	38/46(82%)	3/(42%)	1/1(100%)	5/5(100%)	3/5(60%)	5/(62%)	

DM=DERMATOMIOSITIS; PM=POLIMIOSITIS MCI miositis por cuerpos de inclusión.

MCI=MIOPATIAS POR CUERPOS DE INCLUSIÓN.

En la tabla 6 se observan los hallazgos en las electromiografías de los pacientes con miopatías inflamatorias versus distrofias musculares donde se describen los patrones miopáticos versus miotónicos.

Tabla 6 ELEVACION DE ENZIMAS MUSCULARES ENTRE MIOPATIAS INFLAMATORIAS VS DISTROFIAS MUSCULARES:							
	DM N=46	PM N=7	MCI N=1	DMS N=8	DISTROFIA BECKER N=5	DISTROFIA ESCAPULO HUMERAL N=8	DISTRIFIA CINTURAS N=1
CK	44/46(95%)	5/7(71%)		4/5(80%)	3/5(60%)	5/8(62%)	1/1(100%)
DHL.	34/46(73%)	2/7(28%)		4/5(80%)	2/5(40%)	3/8(37%)	1/1(100%)

Tabla 7. HALLAZGOS ELECTROMIOGRAFICOS EN MIOPATIAS INFLAMATORIAS VS DISTROFIAS MUSCULARES							
	DM N=46	PMN=7	MCI N=1	DMS N=8	DISTROFIA BECKER N=5	DISTROFIA ESCAPULO HUMERAL N=8	DISTRIFIA CINTURAS N=1
PATRON MIOPATICO	36/44(81%)	5/7(71%)			1/5(0.2%)	3/8(37%)	
PATRON MIOTONICO	0	0	1/1(100%)	4/8(50%)	2/5(40%)		1/1(100%)
PATRON MIXTO.		3/7(42%)	1/1(100%)			6/8(80%)	

En esta tabla número 7 se presentan los anticuerpos específicos para miositis. (anti jo 1, anti anti SRP, PM- scl, anti Mi 2) y anticuerpos antinucleares con sus diferentes patrones de tinción, en pacientes con miopatías inflamatorias, las cuales no se encontraron en ningún caso de distrofias musculares. Tabla 8

Tipo de miopatías.	Dermatomiositis	Polimiositis	Miositis por cuerpos de inclusión	Distrofias musculares
Anticuerpos específicos para miositis. Anti Jo 1	2/46 (4.3%)			—
Anti Mi 2	20/46 (43%)			—
Anti SRP	2/46 (4.3%)			—
PM Scl	2/46 (4.3%)			—
Anticuerpos antinucleares.	43/46 (93%) 22 /43 (51%) Moteado fino. 4 /43 (9.3%) homogéneo. 5 /43(11%)núcleolar 3/43(6.9%) citoplasmático y nuclear. Y 1/43(2%) moteado grueso.			—

DISCUSIÓN.

En el presente estudio se incluyeron 76 pacientes del periodo comprendido 3 de enero del 2002 al 31 de diciembre del 2012, en la tabla número 1 se muestra el 71% de los pacientes fueron de miopatías inflamatorias y 28% con distrofias musculares. El pico de incidencia es de 4 a 50 años de edad, sin embargo se puede presentar a cualquier edad, (tabla 2 y figura 1) el género femenino predomina, dos sobre uno (figura 1). En nuestro estudio, la edad mínima fue de 19 y máxima de 78 años, con media de 44 años, con predominio del género femenino 61.8 versus 38 hombres. Tabla 4: Las características clínicas principales fueron: Dolor muscular en grado variable, debilidad muscular proximal en las miopatías inflamatorias y de predominio distal en las distrofias musculares Siendo estas las características reportadas en la bibliografía (1).

En las manifestaciones clínicas la debilidad muscular proximal fue la más frecuente, predominando en la dermatomiositis (96%) y menos frecuente en la distrofia de cinturas, (11%) seguida por dolor muscular que se presentó en el 50% de los casos en dermatomiositis, 100% en la polimiositis al igual que en la miositis por cuerpos de inclusión. El 90% de los pacientes con miopatías inflamatorias, presentan de debilidad muscular proximal. En contraste a la reportada en nuestro estudio la debilidad distal más presente en la distrofias musculares van desde el 90 al 100% de los casos, cabe mencionar que también la debilidad distal se presentó en el 100% de los pacientes con MCI y en el 71% de los que tenían polimiositis.

Características clínicas: Enfermedad crónica muscular y sistémica adquirida de origen autoinmune. Se caracteriza por debilidad con afección de los músculos de la cintura escapular y pélvica, flexores del cuello, con o sin disfagia, involucro respiratorio, signos dermatológicos, como pápulas de Gottron, signo del Chal, eritema en heliotropo, La distrofinopatías (distrofia de Duchene) presenta elevación de enzimas musculares similares a la dermatomiositis y la polimiositis. La distrofia miotónica proximal de steinert, presenta también particularidades que puede dificultar el diagnóstico de la polimiositis, como la afectación a grupos musculares como flexores del cuello, de la cadera y cuádriceps. La miotonía es típica, comúnmente asimétrica y de severidad variable, con manifestaciones clínicas intermitentes, elevación enzimática de 2 a 4 veces por arriba de lo normal (11). En la biopsia muscular tiene cambios miopáticos con inflamación. En nuestro estudio la distrofia miotónica de Steinert el fenómeno miotónico, estuvo presente en el 80% de los casos, finalmente los calambres musculares fueron las menos frecuentes: (42% en MI y 40% en DM). Los signos dermatológicos como: Pápulas de Gottron, signo del Chal, eritema en heliotropo y eritema generalizado se observan en el 40 a 50% de la Dermatomiositis. (2). En nuestro estudio los signos dermatológicos de la Dermatomiositis (signos de gottron, signos de chal, eritema en heliotropo) se encontraron en el 66% de los casos. Por otro lado la escapula alada se observó en la distrofia fascioescapulohumeral el cual fue un hallazgo en más de 90% de los pacientes con esta entidad 87%, y la hiperlordosis en 87% en la distrofia miotonica como característica clínica particular, no encontrándose en otras miopatías. Básicamente en las distrofias musculares los resultados clínicos fueron en cuanto a selectividad de los músculos, la disfagia fue más frecuente en las distrofias musculares (72%) los porcentajes reportados en la literatura van del 33 al 50% de los pacientes, (5) (8). en la distrofia de Becker se presentó mayor afectación de la musculatura respiratoria, en la Dermatomiositis, y en el 63% de los casos hubo afectación de los músculos respiratorios.

En la tabla número 5: Se presentan las características de la biopsia muscular el 83% tienen miositis correlacionados con los demás criterios de miopatía inflamatorias.(3) En nuestro estudio el análisis por grupos las características histológicas fueron la necrosis y regeneración de fibras musculares microinfartos, 91% en la Dermatomiositis, 71% en polimiositis 100% MCI, 80% en distrofia muscular de Becker, 80, 50y 100% en distrofia muscular de Steinert, fascioescapulohumeral y de cinturas respectivamente.

Tabla 6 En cuanto a la elevación enzimática CK es normal en 5%, aldolasa 4%, deshidrogenasa láctica 9% y aminotransferasas en 15 a 17 %. En nuestra investigación hubo elevación enzimática en más del 90% en la dermatomiositis, 71% en la polimiositis, 60% en la distrofia de Becker 80% en la fascioescapulohumeral, en el 100 % de los casos de distrofia muscular de cinturas y 80% de los casos de distrofia miotónica de Steinert, en el reporte electromiográfico el patrón miopático aporta información ante los hallazgos de ondas de baja frecuencia y amplitud (patrón miopático) que no todas las entidades la comparten.(10) en nuestros pacientes estuvo presente en el 89% de los pacientes con miopatías inflamatorias(81% Dermatomiositis, 71% en la polimiositis) sin embargo el 18% (37% en la distrofia fascioescapulohumeral y 0.2% en distrofia muscular de Becker) de los pacientes con distrofias lo presentaron, el patrón miotónico fue característica predominante en las distrofias musculares(31%), pero en un caso de miopatía inflamatoria fue positiva esta presentación(MCI), el patrón mixto predominó en las distrofias musculares,(27% vs 0.9%). En el presente trabajo se demostró que la diferencia entre las manifestaciones clínicas que los pacientes con miopatía inflamatorias fueron debidas a mayor proceso inflamatorio muscular conllevando también elevación enzimática, la expresión electromiografía, con patrón miopático en la mayor porcentaje de pacientes con miopatía inflamatorias, característica de estas entidades sin embargo no es exclusiva, porque también los pacientes con distrofias musculares la presentan. (Tabla 7) Finalmente las miopatías inflamatorias tienen un trasfondo inmunológico, existiendo además anticuerpos específicos para miositis: Dirigidos contra RNA sintetasa citoplasmáticos, ribonucleoproteínas y ciertos antígenos específicos de miositis, moléculas de reconocimiento de señales (anti SRP). El más frecuente es el anti Jo 1, se presenta en el 20% de los pacientes con miopatía inflamatorias, (3) (12). (3, 12) En nuestros pacientes solo se encontró en el 4% de ellos, Anti Mi 2: Dirigido contra una helicasa, presente en 7% de caucásicos y en el 30 por ciento de centroamericanos con Dermatomiositis, en nuestro estudio se encontró en el 43% de los pacientes las cuales no se observan en las distrofias musculares, anticuerpos antinucleares se encontró en el 93% de los pacientes, la reportada en la literatura oscila en el 80% de los casos. (Tabla número 8.).

Conclusiones.

Las diferencias entre miopatía inflamatorias y distrofias musculares en cuanto a las manifestaciones clínicas, la debilidad muscular de predominio proximal fue la que predominó en las MI, la debilidad distal fue más frecuente en las distrofias musculares, características particulares como la hiperlordosis y la escapula alada fue prácticamente exclusiva en la distrofia fascioescapulohumeral, ahora bien la Dermatomiositis presento las típicas manifestaciones dermatológicas (eritema en heliotropo, signo de chal y de gottron) que no fue encontrada en otras entidades analizadas.

La elevación enzimática, la cual no es del 100% de los pacientes con miopatías siendo hasta el 17% tienen cifras normales. En el caso de nuestro estudio que fue 8% y 41% entre miopatías inflamatorias y distrofias musculares respectivamente se encontraron niveles normales de enzimas musculares. El patrón miopático fue una expresión electromiográfica miotónico fue característica predominante en las distrofias musculares (31%), los anticuerpos específicos para miositis, las cuales no se encontraron en ningún caso de distrofias musculares.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.-Katen Rent. Inflammatory myopathies narrowing the differential diagnosis, Cleveland clinic of Journal 2001. Medicine volume 18:220-234.
- 2.-Vera Lastra OL, enfermedades reumáticas, Ed Nieto Editores México, 2010; 2: 81-91.
3. - Selva O'Callaghan A et al. Inflammatory Myopathies. Dermatomyositis, Polymyositis, and Inclusion Body Myositis, Reumatol Clin. 2008; 4:197-206
- 3.-Targoff I. Laboratory testing in the diagnosis and management of idiopathic inflammatory Myopathies. Rheum Dis Clin North Am 2002; 14:28-859.
- 5.-Rider Frederick W, Miller. Deciphering de clinical presentation pathogenesis and Treatment of idiopatic inflammatory myopathies. JAMA 2011; 305:183-190.
- 6.-Griggs RC, Askanas V, DiMauro S, et al, Inclusion body myositis and myopathies. Ann Neurol 1995; 38-705.
- 7.-Soukas-Haanpaa M, Kautianen H. Pain in patient's whith myotonic dystrophy type 2: a Postal survey in Finland. Muscle Nerve 2012; 32:45-70.
- 8.-Tieleman S. Knuigt, J, Bliet B, Suart-Ensik R, Engelen V, Dysphagia is Present but mild in Myotonic dystrophy type 2, neuromuscular disorders 2009; 2:196-198
- 9.-Harriet-Cooper, Aveson, Seto J, Chiotis T, Compton V, Cairns A. Limb-Girdle muscular dystrophy evaluation, frequency and Clue pathogenesis, neuromuscular disorders 2008; 28:34-44.
10. - Merlini-Sabatelli P, columbaro M. Hyper-CK-emia as a the sole manifestation of myotonic dystrophy.
11. - Gerami P, Schope JM, McDonald, L.A systemic review of adult-onset clinical amyopatic dermatomyositis a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. J Am Acad Dermatol 2006; 42:54-597.
- 12.-Chinoy, Lam H, Ollier P, Cooper G, Recent advances of Inmunogenetics of Idiopatic inflammatory myopathies. Arthritis and research & therapy 2011; 90:13.
- 13.-Baer N. Differential diagnosis of Idiopatic Inflammatory myopathies Currant Rheumatology reports 2006, 8:178.

Glosario.

Miopatías inflamatorias: Son un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas adquiridas de origen autoinmune, caracterizadas por debilidad muscular progresiva, elevación de las enzimas musculares, e infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular.

Distrofias musculares: Grupo hereditario de trastornos progresivos miopáticos, resultado de defectos de un número de genes necesarios para la función muscular normal.

Enfermedades hereditarias caracterizadas por debilidad muscular progresiva, miotonía (incapacidad de relajación muscular después de una contracción normal), calambres disfagia, afección cardiaca, endócrinas (falla testicular).

Con anomalías electromiográficas: Miotonía eléctrica que consiste en descargas repetitivas de fibras musculares con potenciales de 20 a 80 Hertz, que aumentan y disminuyen de amplitud, Leve a moderado incremento de las enzimas musculares, creatin fosfoquinasa.