

Problemas diagnósticos de las miopatías inflamatorias

Dr G Gutiérrez-Gutiérrez

Caso clínico

- Paciente de 20 años con debilidad proximal de cintura pélvica de 6 meses de evolución
- CPK de 15000
- Electromiograma con denervación y potenciales miopáticos: “probable miopatía inflamatoria”
- Biopsia muscular: infiltrados inflamatorios. “compatible con miopatía inflamatoria”
- Tratamiento con esteroides a dosis altas, imurel 100 mg, lgs 2 ciclos... sin mejoría

Exploración





Sumario

- Dificultades diagnósticas
 - Criterios de Peter-Bohan
 - El EMG
 - ¿Biopsiar o no biopsiar? ¿Qué, cuándo y por quién?
 - Nuevas herramientas diagnósticas
 - ¿Miopatía esteroidea o recaída?

Criterios de Peter y Bohan 1975

1. Debilidad muscular proximal simétrica
2. Erupción cutánea en DM
3. Elevación de enzimas musculares
4. Electromiograma miopático
5. Signos de inflamación en la biopsia

MEDICAL PROGRESS

POLYMYOSITIS AND DERMATOMYOSITIS (First of Two Parts)

ANTHONY BOHAN, M.D., AND JAMES B. PETER, M.D., PH.D.

1. Debilidad proximal simétrica

- Problemas:
 - Exploración de la fuerza
 - Dolor
 - Dificultades de comunicación
 - ***Experiencia***
 - Asimetría

2. Erupción cutánea

- No suele plantear problemas a los dermatólogos



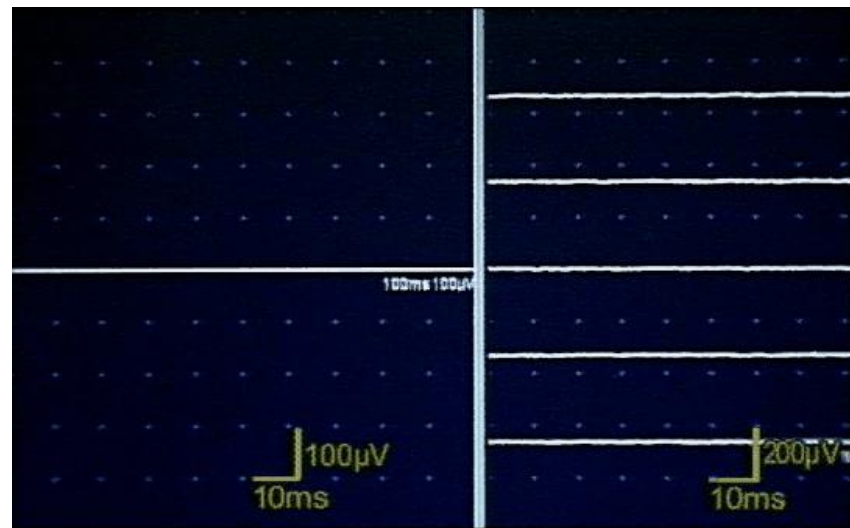
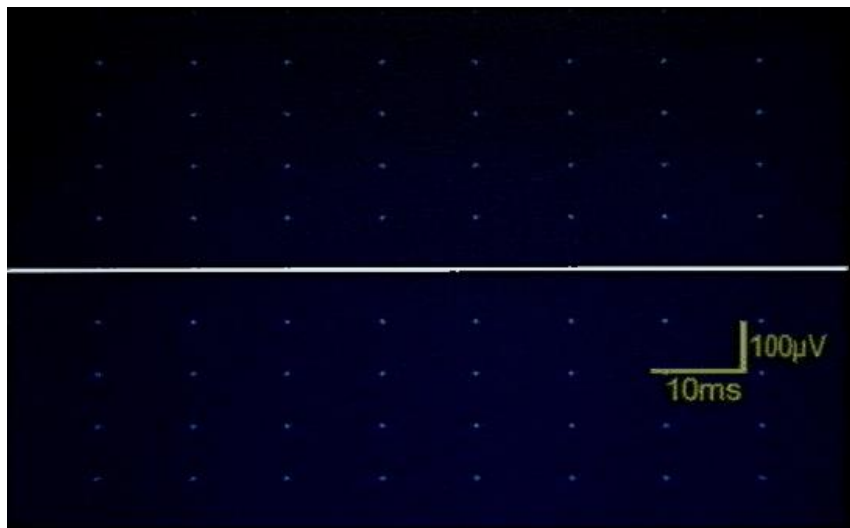
3. Elevación de enzimas musculares

- 10% tienen enzimas normales
- 26% en DM juvenil
- CPK, LDH, GOT, GPT, aldolasa

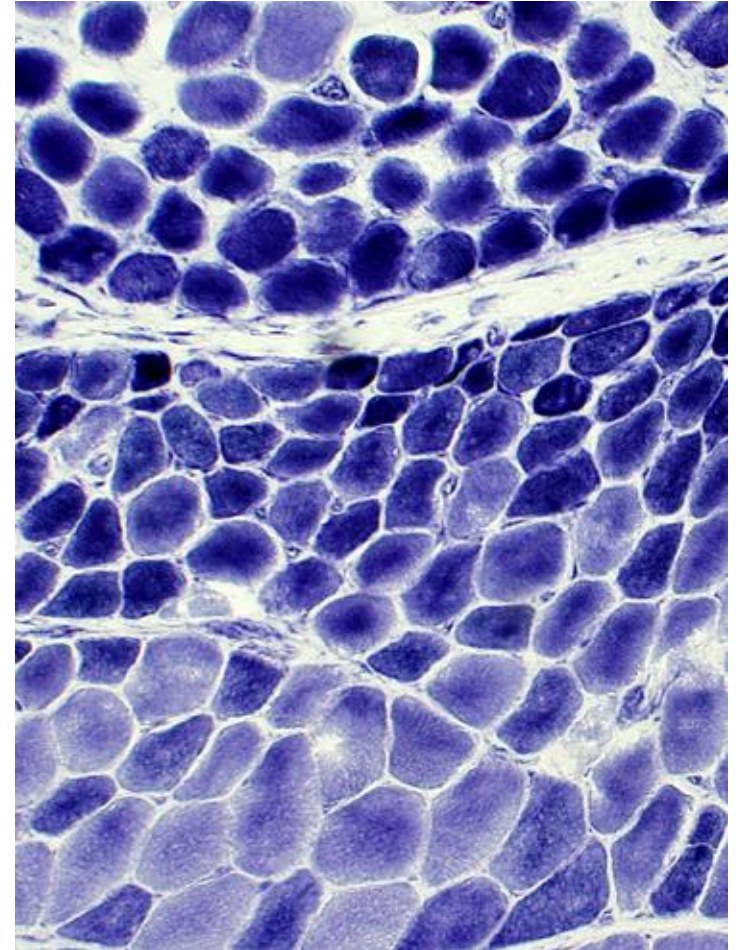
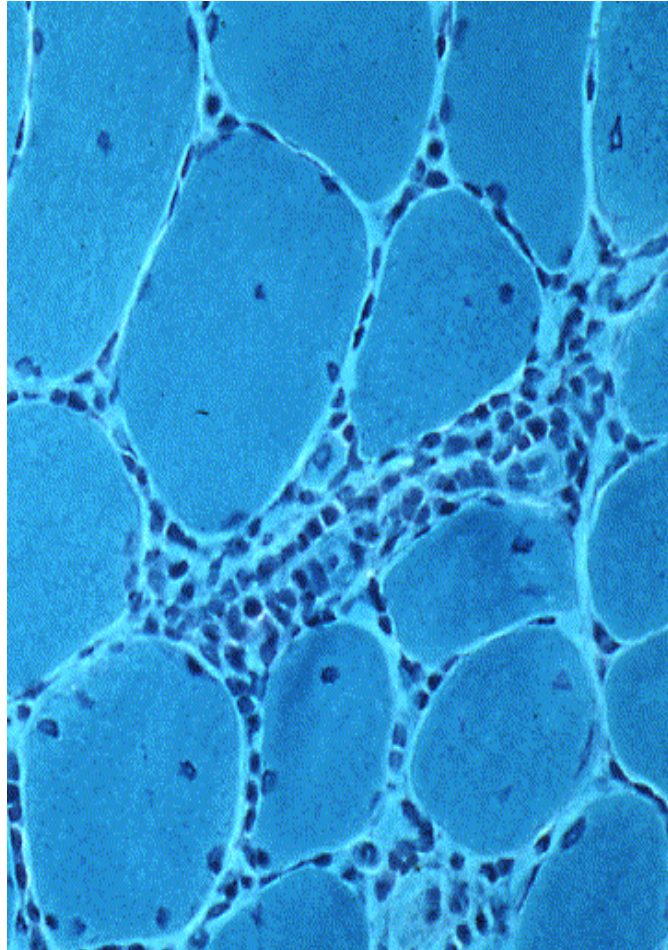
!!!GOT Y GPT son ENZIMAS MUSCULARES!!!

4. Electromiograma miopático

- Inespecífico
- Actividad espontánea - Neurógeno
- Miopáticos
- Patrón Mixto
- EMG muy dependiente del observador
- ***Experiencia***



5. Biopsia compatible con ausencia de datos de otras miopatías



Falsas polimiositis

- Polimialgia reumática
- M inflamatorias
 - Miositis por cuerpos de inclusión
 - Miositis granulomatosa
 - Miositis parasitaria
- M hipotiroidismo
- M tóxicas
- M metabólicas
 - McArdle
 - Almacenamiento lipídico
 - Mitocondrial
- Distrofias musculares
 - Distrofinopatías
 - Disferlinopatía
 - Facioescapulohumeral
 - Déficit merosina

Criterios de Peter y Bohan 1975

1. Debilidad muscular proximal simétrica
2. Erupción cutánea en DM
3. Elevación de enzimas musculares
4. Electromiograma miopático
5. *Biopsia compatible con ausencia de datos de otras miopatías*

¿Biopsiar o no biopsiar?

- Enzimas 87%
- Biopsia 61%
- EMG 55%
- Rendimiento:
 - 149 biopsias obtenidas de 122 pacientes
 - 97'3% diagnósticas

¿Biopsiar o no biopsiar?

VENTAJAS

- Diagnóstico del 97%

INCONVENIENTES

- No siempre
- Es molesta
- Deja cicatriz

**NO PUEDE ESTABLECERSE CON CERTEZA EL
DIAGNÓSTICO DE UNA MIOPATÍA INFLAMATORIA SIN
UNA BIOPSIA**

Cuándo biopsiar

- Cuanto antes
- Antes de iniciar el tratamiento
- En caso de duda, rebiopsiar

Qué biopsiar

- Un músculo afectado
- Pero no demasiado débil
- Músculo con debilidad 3-4/5
- Músculo afectado EMGráficamente
- Músculo afectado radiológicamente

Quién debe biopsiar

- Alguien con experiencia
- Alguien que sepa gestionar la muestra adecuadamente
- ¡¡Nunca un viernes!!!



Cómo biopsiar

Aguja de Bergström ó biopsia abierta



Cómo procesar la biopsia

- ¡¡¡Nunca en formol!!!
- En fresco
- Congelar para inmunohistoquímica
- En común acuerdo con patólogo/cirujano
- Debería ser estudiado en un servicio con experiencia

http://www.healthcare.uiowa.edu/path_handbook/Appendix/AnatomicPath/Muscle_Biopsy_General_Instructions.pdf

Quién debe interpretar la biopsia

- Neuropatólogo con experiencia (e interés!)
- Estudio extenso
- Conservar en frío

Estudio anatomopatológico

Tinciones

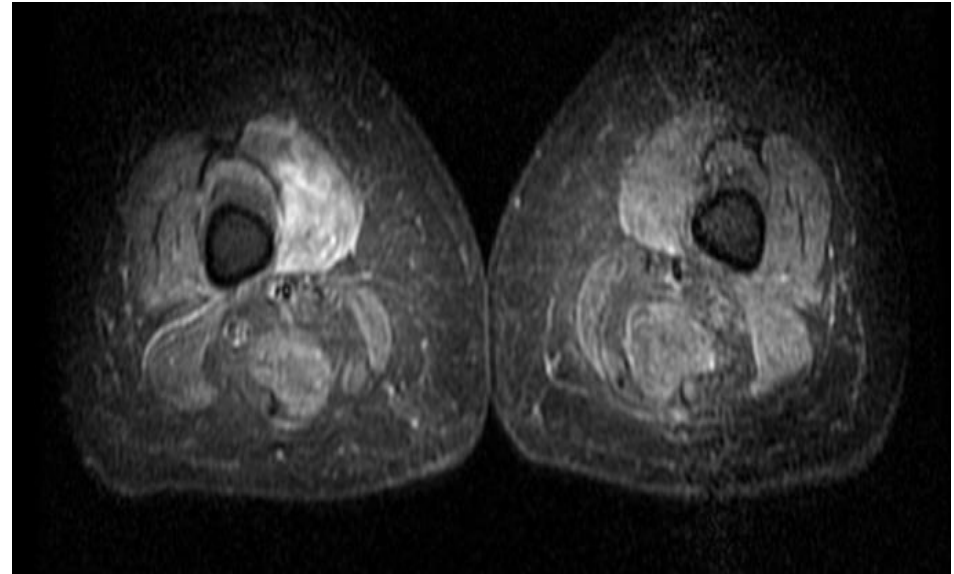
- HyE
- Tricrómico de Gomori
- Oil red O
- PAS
- ATP 9.4, 4.2, 4.6
- SDH
- NADH
- Citocromo c oxidasa
- Fosfatasa ácida

Inmunohistoquímica

- Distrofinas
- Sarcoglicanos α , β , γ , δ
- Disferlina
- Caveolina 3
- α -dystroglicano
- MHC-1

RMN muscular

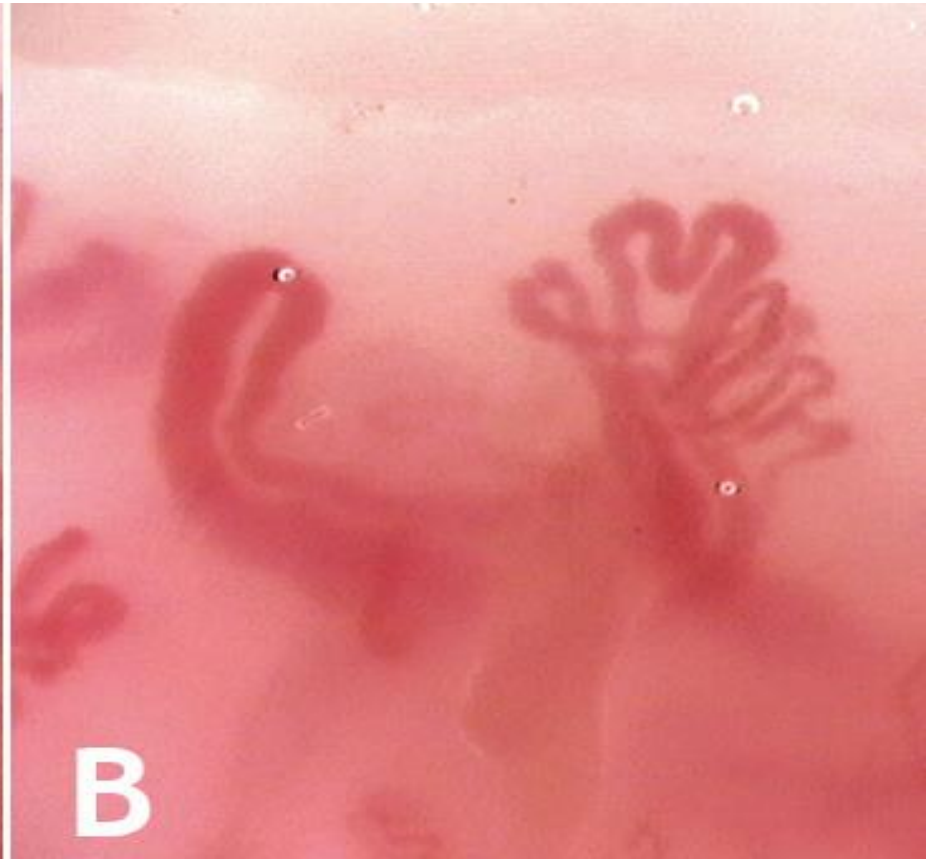
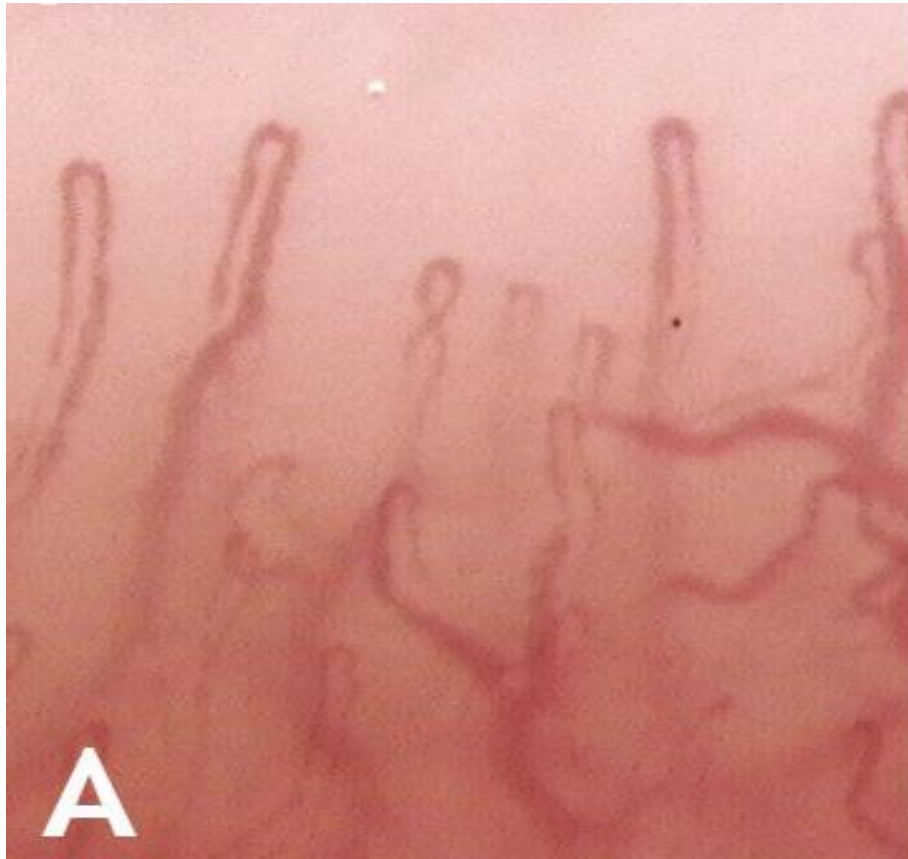
- T1 y STIR
- Permite elegir el lugar de biopsia
- Músculos afectados
- Detecta la inflamación
- Otras alteraciones
- Inespecífica



Capilaroscopia



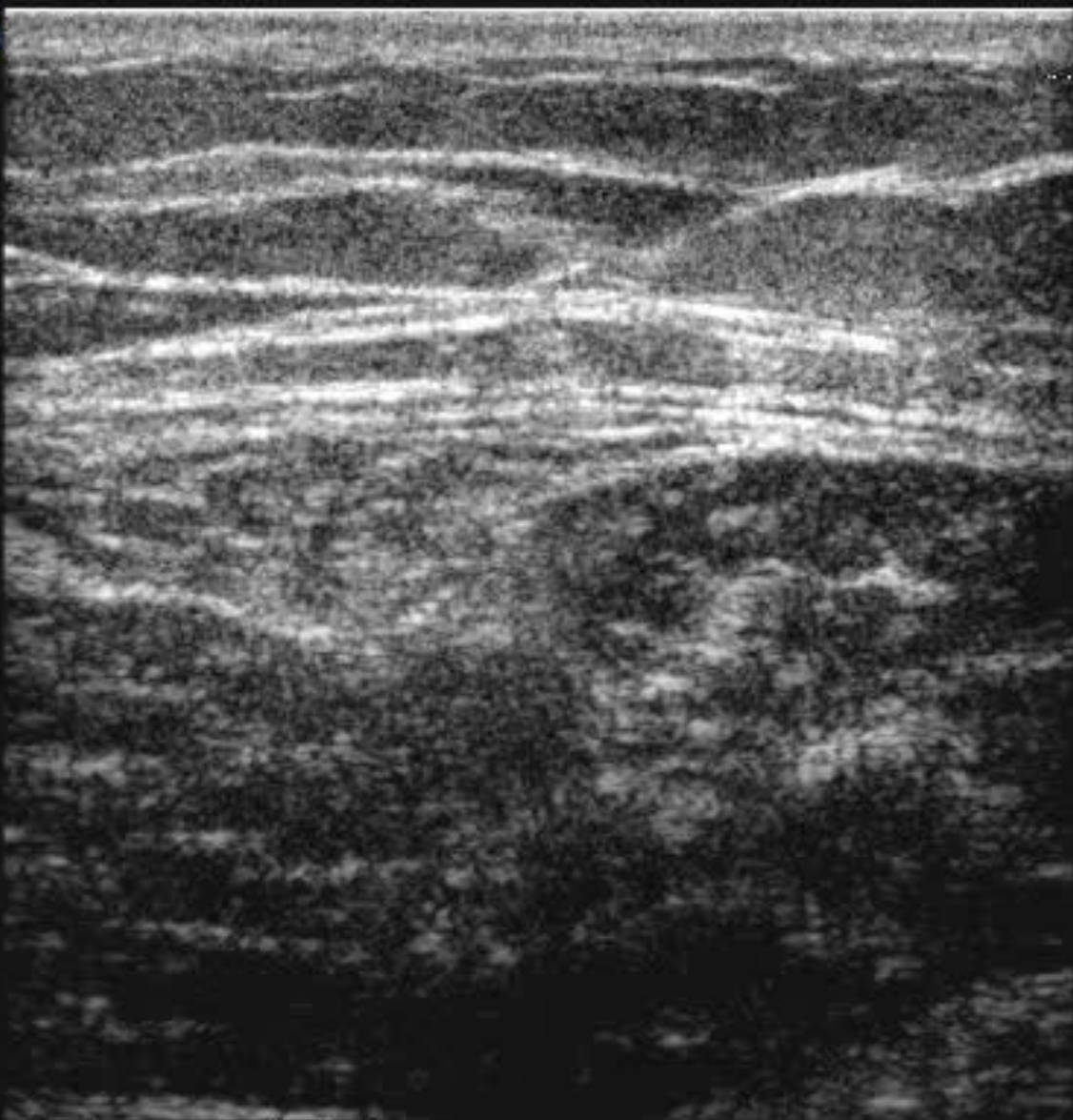
Capilaroscopia



FR 20Hz
RS

2D
70%
C 55
P Low
Gen

P



M2

JPEG
4.0 - 4.0 bpm

Quadriceps Links

Miopatía esteroidea

- Debilidad proximal
 - Pero predominante en eeii
- EMG no suele haber actividad espontánea
- Niveles de CPK (y otras enzimas)
- Biopsiar en casos difíciles

Conclusiones

- Un buen diagnóstico asegura un buen tratamiento
- Un diagnóstico de certeza sólo se obtiene con una biopsia
- Elegir adecuadamente el músculo
- Procesarlo adecuadamente
- Colaboración multidisciplinar

Experto





Gracias por su atención

Miopatías inflamatorias refractarias

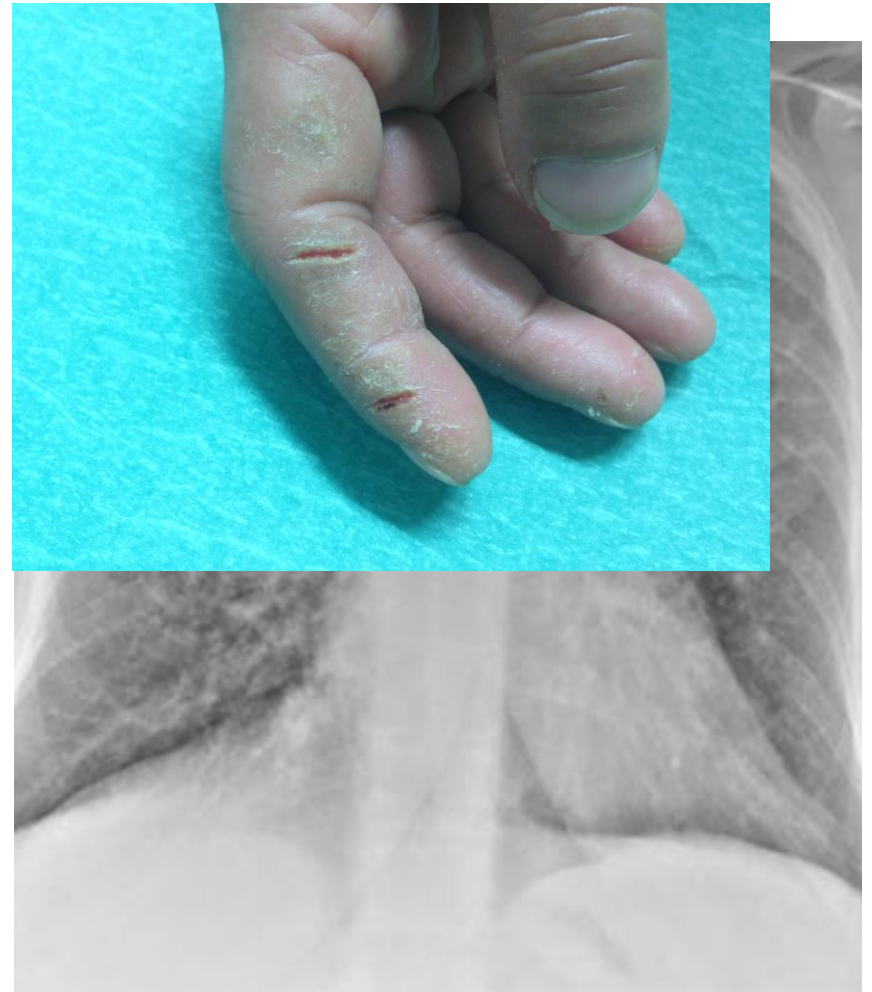
- Prednisona
- Azatioprina/Metotrexato
- Ab anti-TNF α Etanercept
- Ab antiCD20 Rituximab
- Inmunoglobulinas

Caso clínico 2

- Mujer 20 años con cuadro de 4-5 años de evolución de debilidad de cinturas progresiva
- CPK 2000
- EMG miopático
- Biopsia: variabilidad en el tamaño de fibras sin inflamación
- Diagnóstico: Distrofia de cinturas tipo 2

Caso 2, evolución

- Aparición de alteración en las manos
- Problema respiratorio
- Nueva biopsia:
- Anticuerpos anti-Jo1
- Diagnóstico: Síndrome antisintetasa



Dificultades en el tratamiento

- Corticoides: prednisona 1-1'2 mg/Kg
- 3 meses o estabilización
- Pasar a días alternos en cuanto sea posible
- Reducción progresiva
- Asociar inmunosupresores
- Si mucha gravedad:
 - Corticoides iv
 - Inmunoglobulinas

¿Y si el paciente no mejora?

- Replantearse el diagnóstico
- ¿Tratamiento adecuado?
 - Prednisona 1 mg/Kg
 - Cumplimiento adecuado
- Miopatía esteroidea
- MI refractarias