

Aspectos clínicos de las miopatías inflamatorias en la infancia y adolescencia

Dr Gerardo Gutiérrez Gutiérrez
Unidad de Neuromuscular

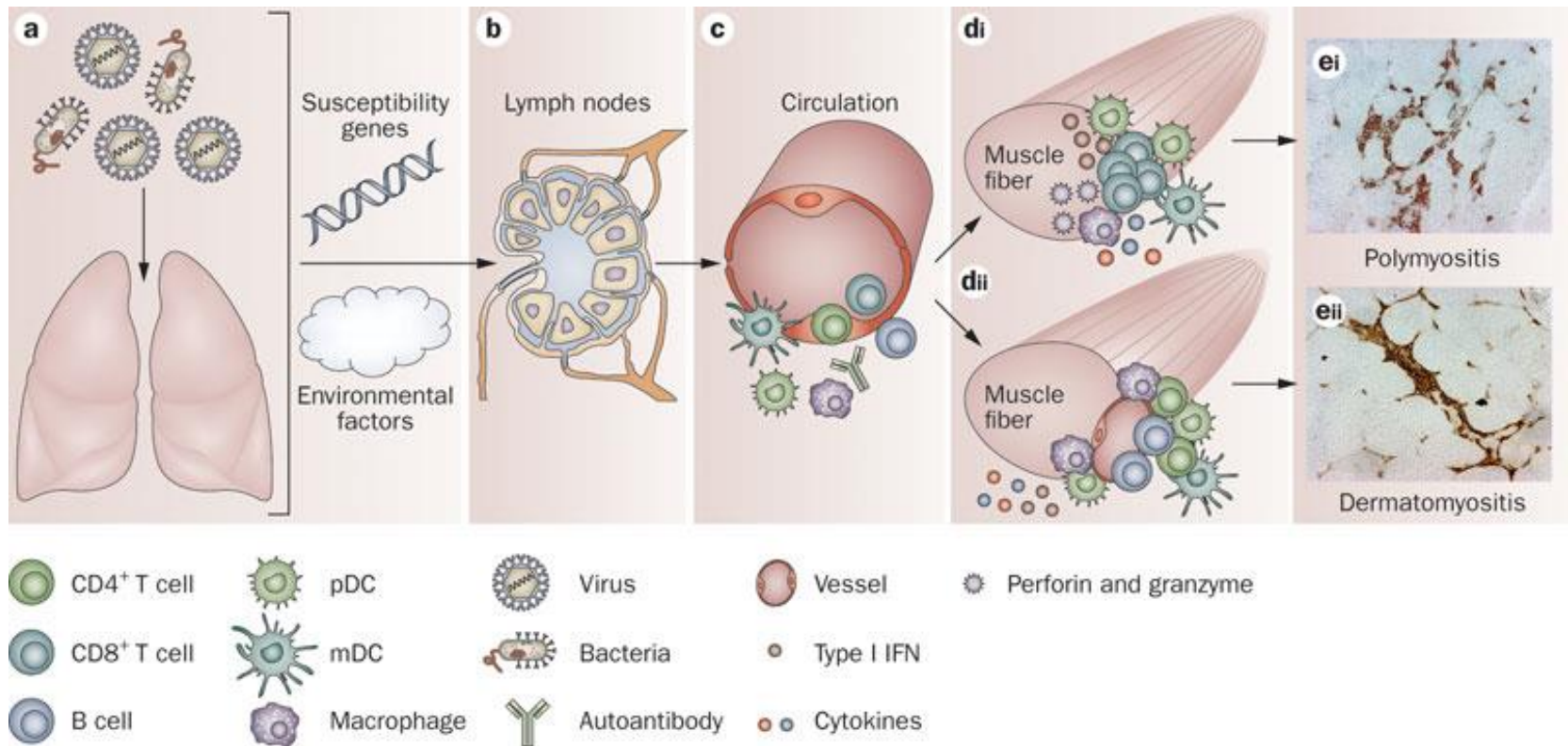
Guión

- Epidemiología
- Patogenia
- Manifestaciones clínicas
- Diagnóstico
- Tratamiento
- Pronóstico

Epidemiología

- 2-4 casos/ 10^6
- Niñas 2-5:1 Niños
- Pico de edad 5-10 años
- Edad media 7
- Dermatomiositis 5:1 Polimiositis

Patogenia



Zong, M. & Lundberg, I. E. (2011) Pathogenesis, classification and treatment of inflammatory myopathies
Nat. Rev. Rheumatol. doi:10.1038/nrrheum.2011.39

Patogenia

- Base genética
 - HLA-B8, HLA-DQA1*0501 and HLA-DQA1*0301
 - Polimorfismos en TNF- α y en receptor de IL-1
 - AF de LES
- Factores ambientales
 - Coxackie B
 - Miositis producidas por virus
 - Epitopos compartidos entre *S Pyogenes* y músculo
 - Primavera y verano
 - Uso de antibióticos o síntomas digestivos
 - Exposición a la luz solar

Manifestaciones clínicas

- Debilidad
- Mialgias
- Manifestaciones cutáneas
- Calcinosis
- Pulmonares
- Cardíacas
- Digestivas
- Manifestaciones generales

Manifestaciones clínicas: Debilidad

- **Predominio proximal**
- **Flexores del cuello**
- Abductores de los brazos
- Flexoextensores de cadera



Cambios cutáneos







Calcinosis

- 25-80%
- Codos, rodillas
- Relacionada con retraso en diagnóstico
- Tto: bifosfonatos



Pulmonares, cardíacas, intestinales

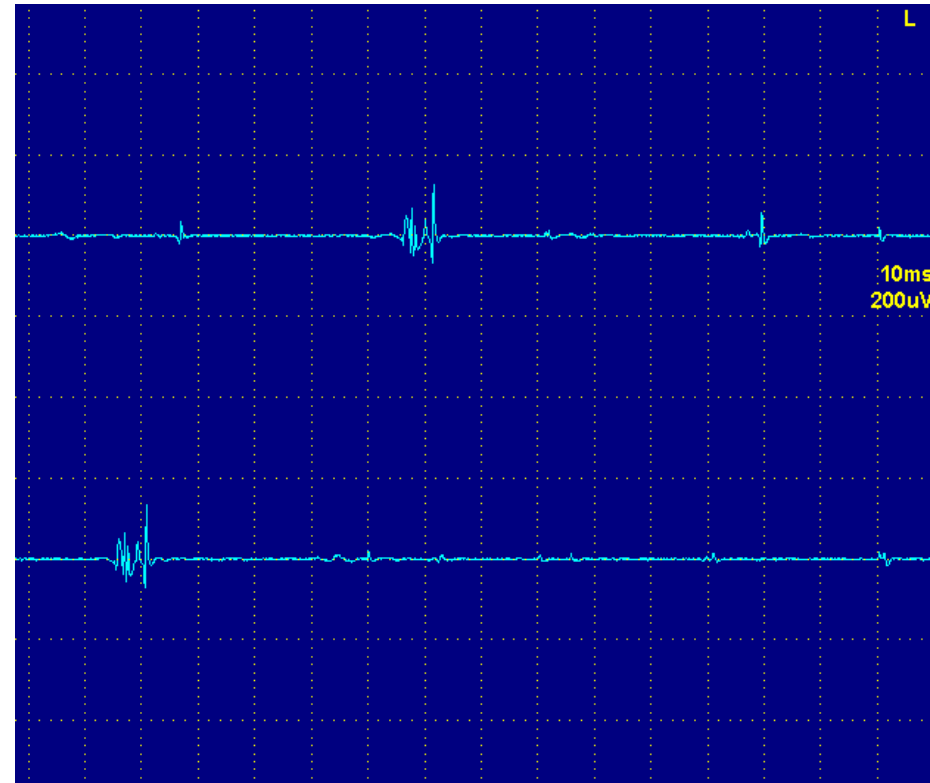
- Pulmonares
 - Alteración restrictiva
 - E Pulmonar Intersticial
- Cardíacas
- Digestivas
 - Disfagia
 - Vasculopatía
 - Hemorragia digestiva

Enzimas musculares

- GOT
- GPT
- LDH
- Aldolasa
- CPK
- **Un 10% de formas SIN elevación**

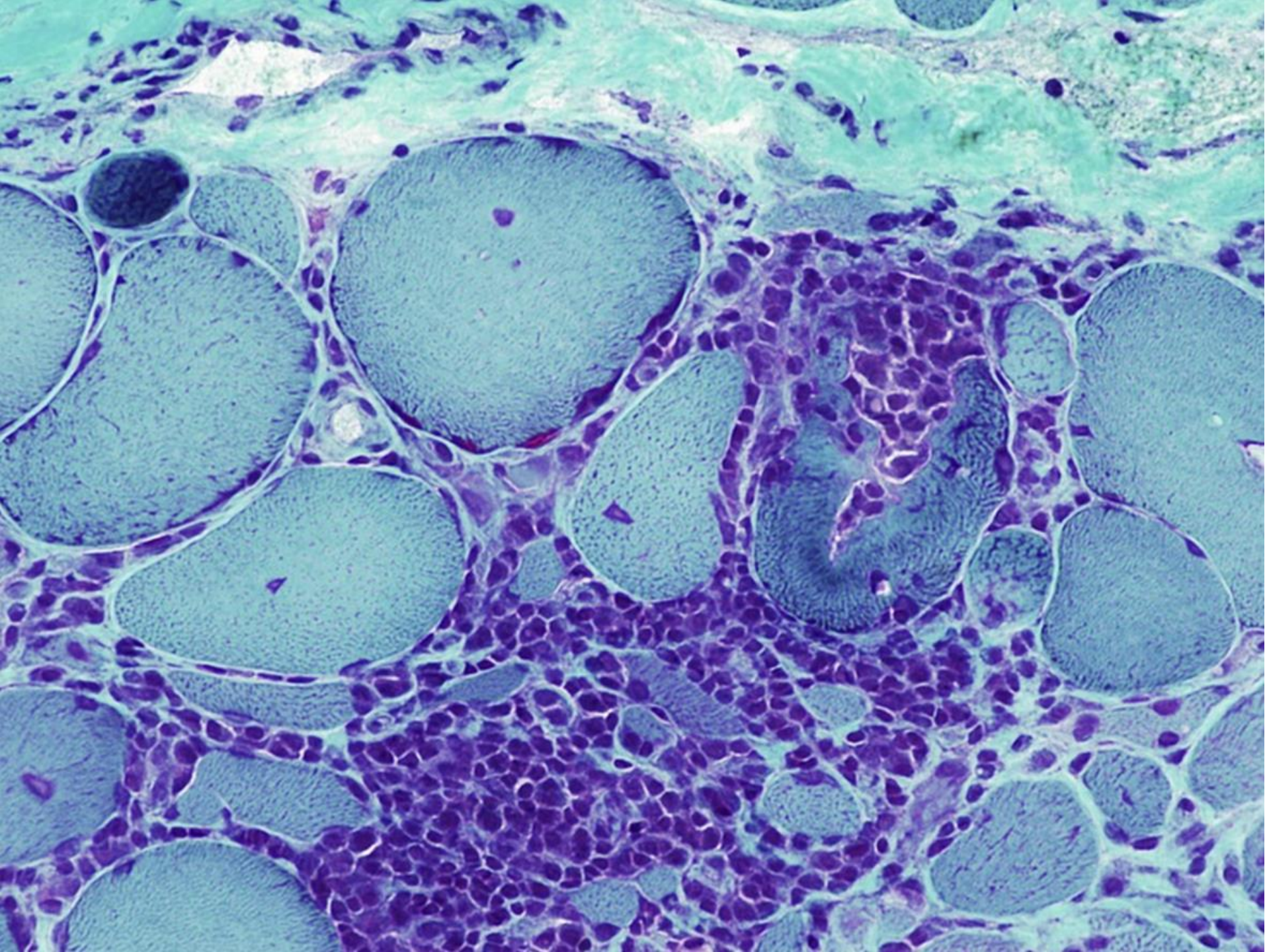
Electromiograma

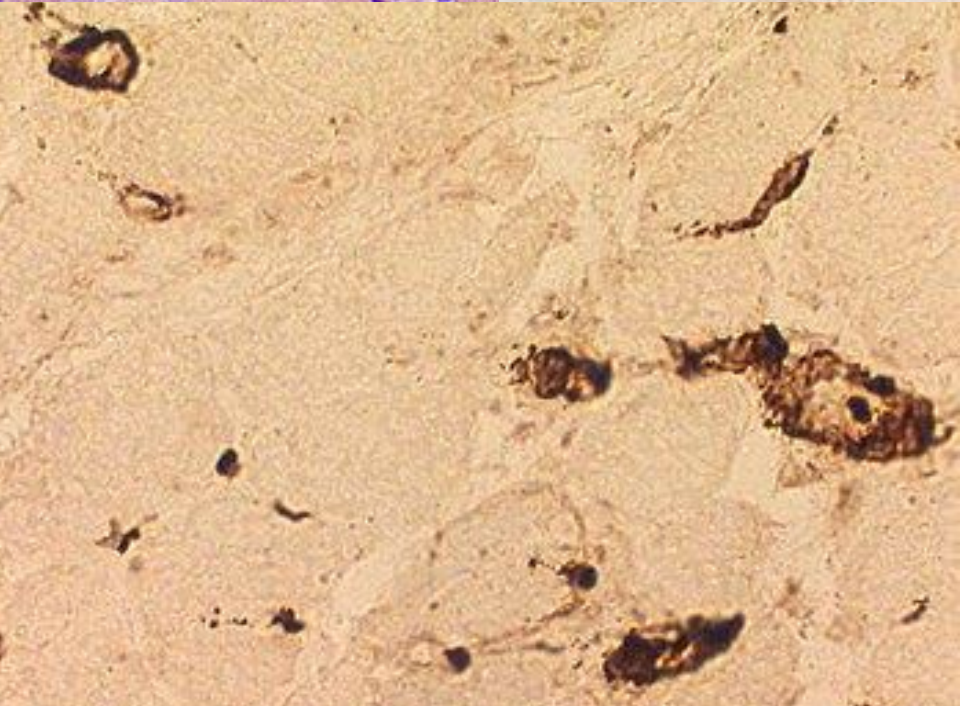
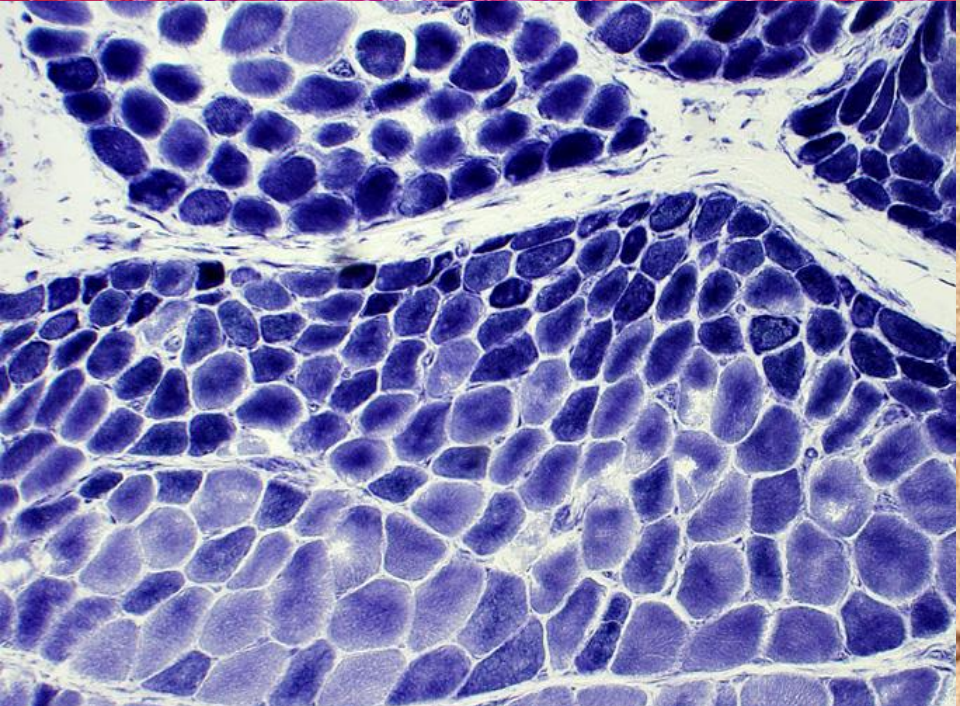
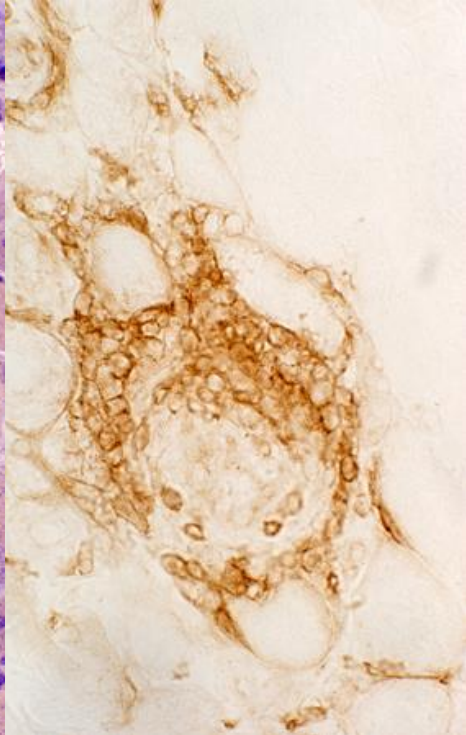
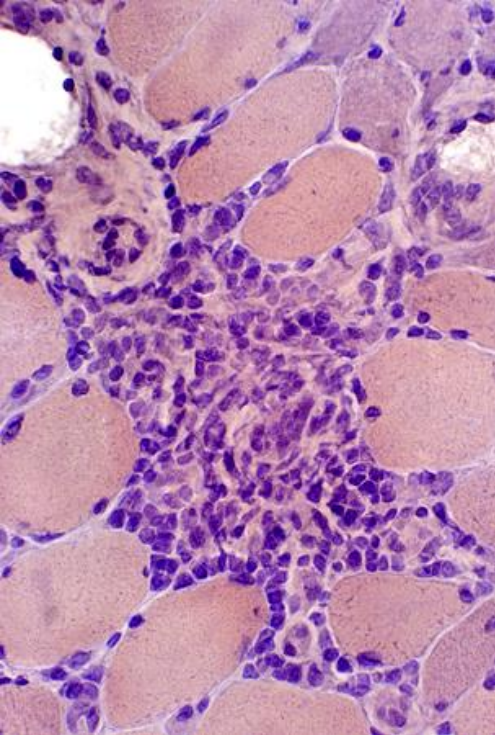
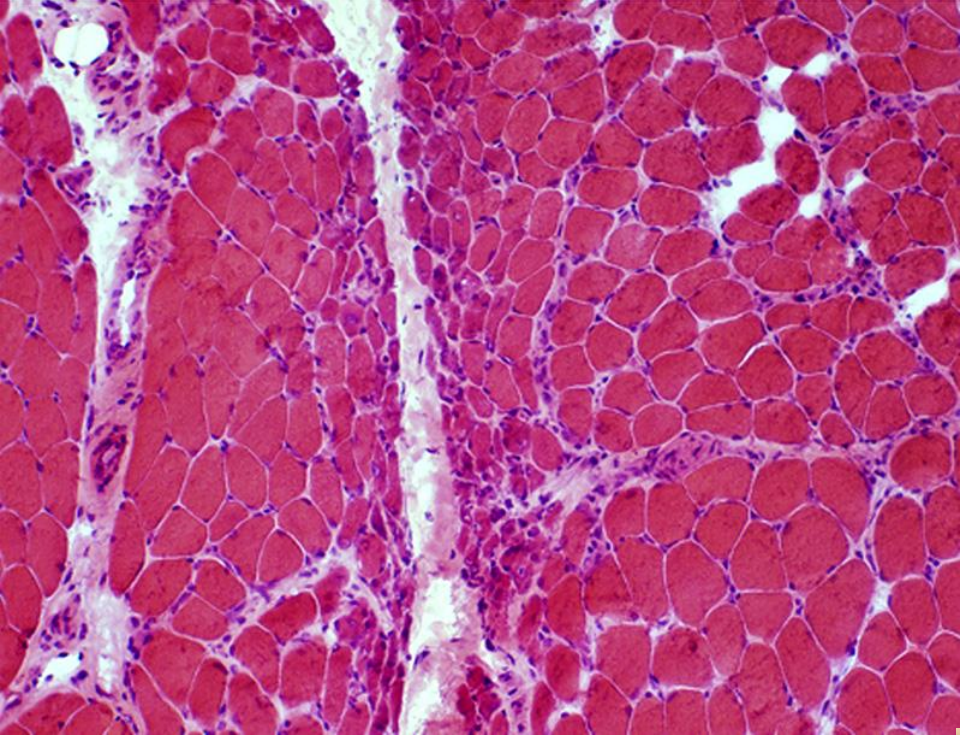
- Actividad espontánea: presente en miopatías inflamatorias y algunas distrofias
- Activación voluntaria
 - Características: análisis PUMs: pequeños, polifásicos y de duración acortada
 - Reclutamiento: patrón de reclutamiento precoz



Anticuerpos

- ANAs 70% *Inespecíficos*
- Anticuerpos específicos
 - sintetasas RNAt 1-5%
 - Mi2 4-10%
 - P155-TIF1g 23%
 - P140-NXP2/MJ 11-23%
 - P140-MDA5





Diagnóstico: Criterios de Bohan y Peter (1975)

- Debilidad simétrica de cinturas
- Cambios cutáneos típicos (eritema en heliotropo, pápulas de Gottron)
- Elevación de enzimas musculares
- EMG con patrón mixto
- Biopsia muscular con inflamación y necrosis

Criteria EULAR/ACR

Variable	Score points	
	No biopsy	Biopsy
Age of onset of first related symptoms		
18–40	1.3	1.5
≥40	2.1	2.2
Muscle weakness		
Objective symmetric weakness, usually progressive, of proximal upper extremities	0.7	0.7
Objective symmetric weakness, usually progressive, of proximal lower extremities	0.8	0.5
Neck flexors are relatively weaker than		1.7
In the legs, proximal muscles are relatively weaker than		1.2
Skin manifestations		
Heliotope rash		1.9
Gotttron's papules		3.1
Gotttron's sign		
Other clinical manifestations		
Dysphagia or esophageal dysmotility		

Laboratory measurements

Anti-Jo-1 (anti-histidyl-tRNA synthetase) autoantibody positivity	3.9	3.8
Elevated serum levels of creatine kinase (CK)* or lactate dehydrogenase (LDH)* or aspartate aminotransferase (ASAT/AST/SGOT)* or alanine aminotransferase (ALAT/ALT/SGPT)*	1.3	1.4

Muscle biopsy features

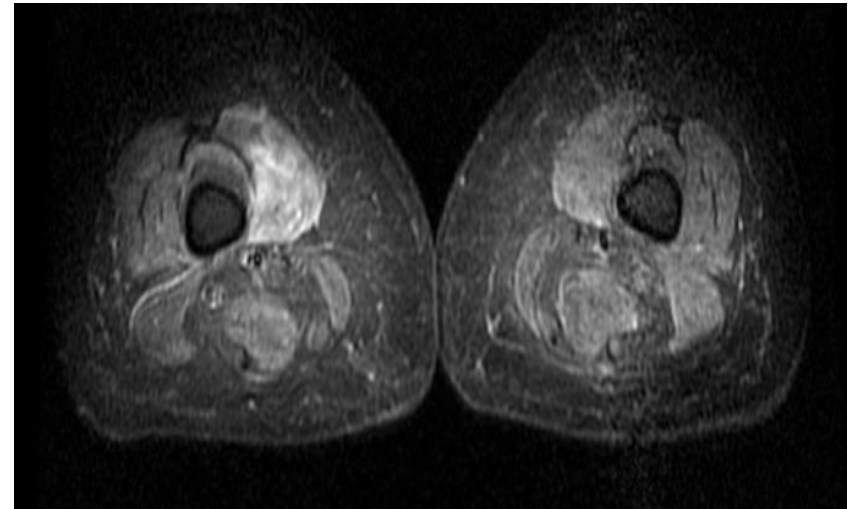
<http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/>

¿Biopsia sí o biopsia no?

- La única manera de obtener un diagnóstico de certeza
- Se altera con el tratamiento
- Posiblemente no necesaria en dermatomiositis
- Recomendable en la debilidad sin alteración cutánea

RMN muscular

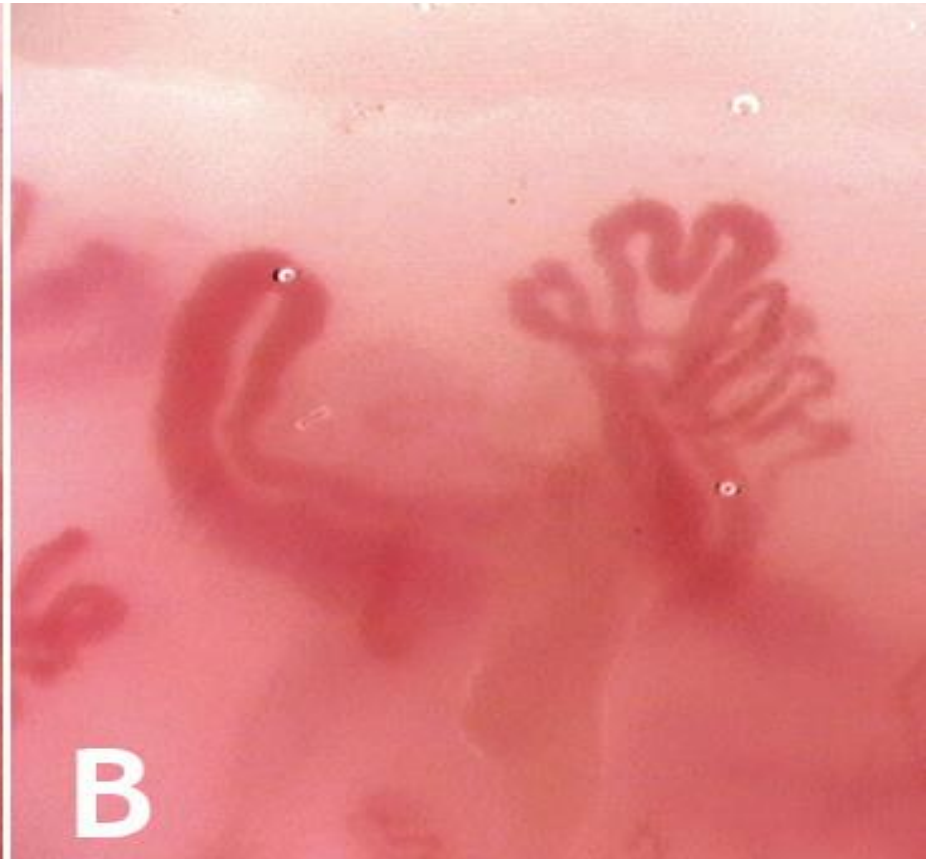
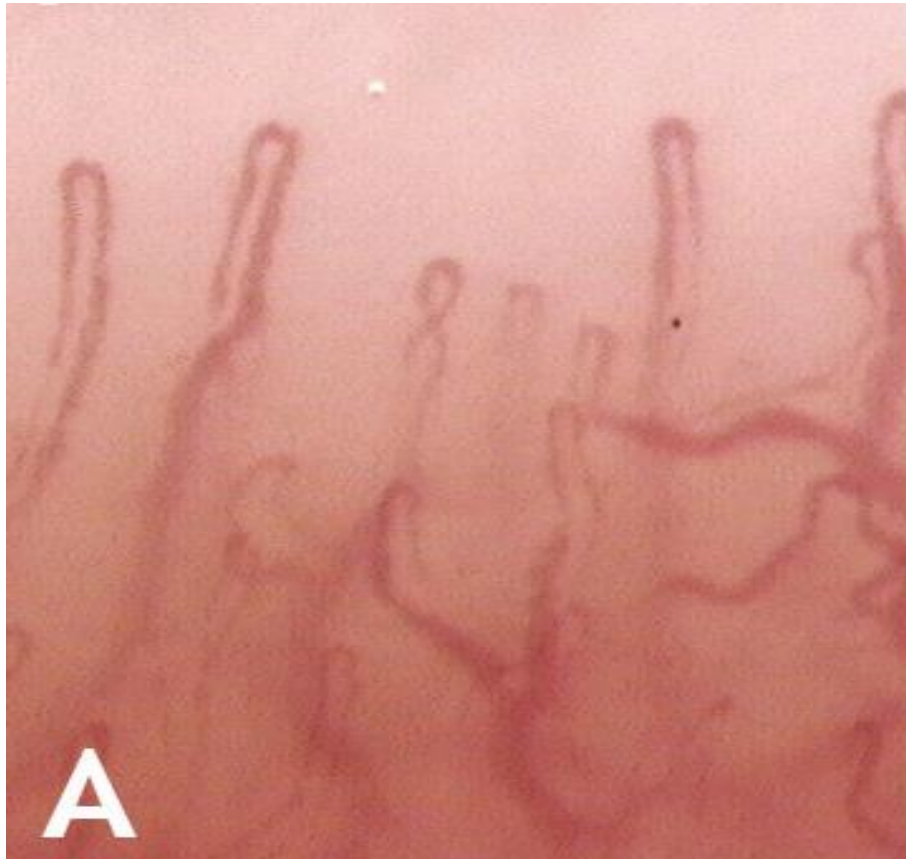
- T1 y STIR
- Permite elegir el lugar de biopsia
- Músculos afectados
- Detecta la inflamación
- Otras alteraciones
- Inespecífica



Capilaroscopia

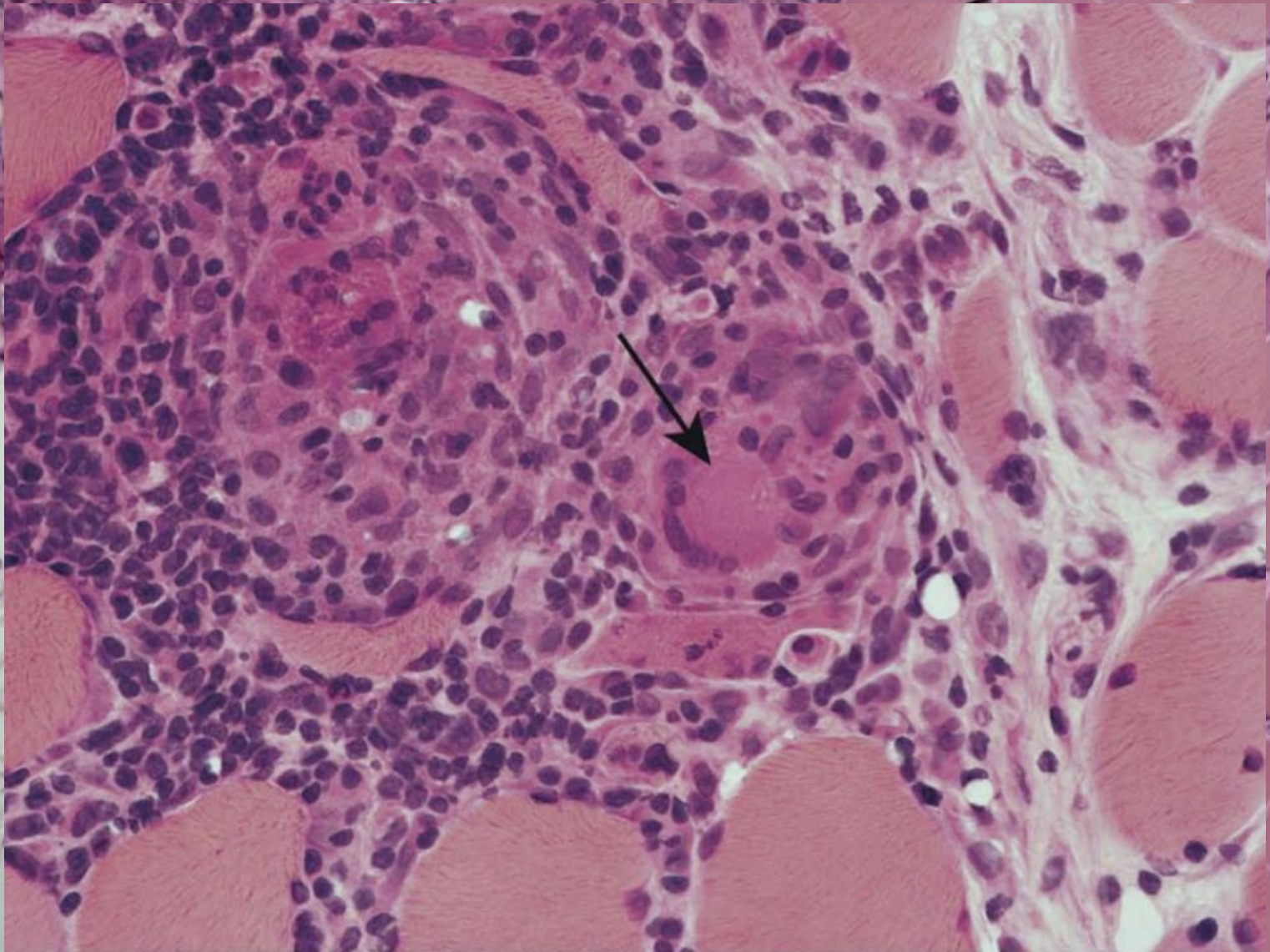


Capilaroscopia



Diagnóstico diferencial

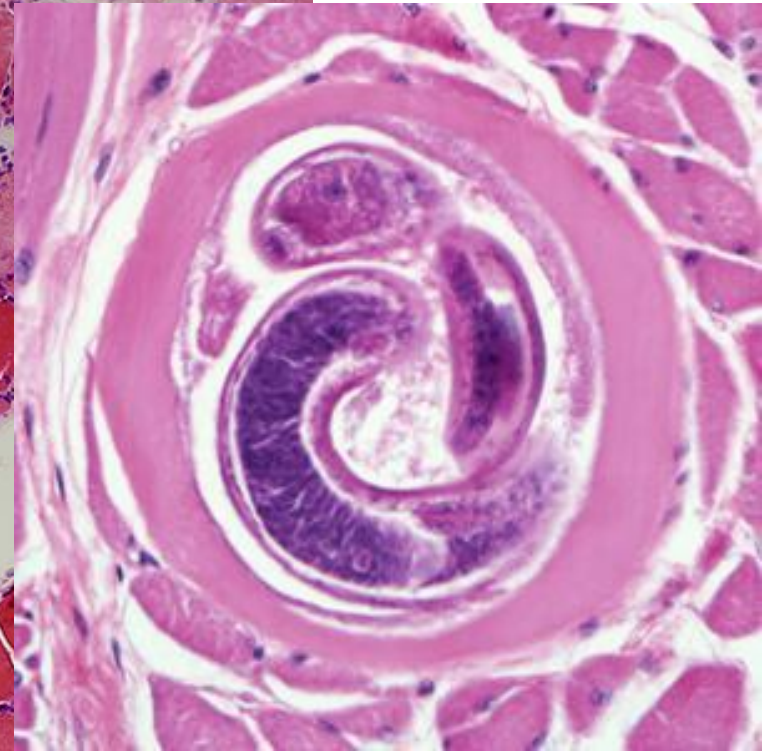
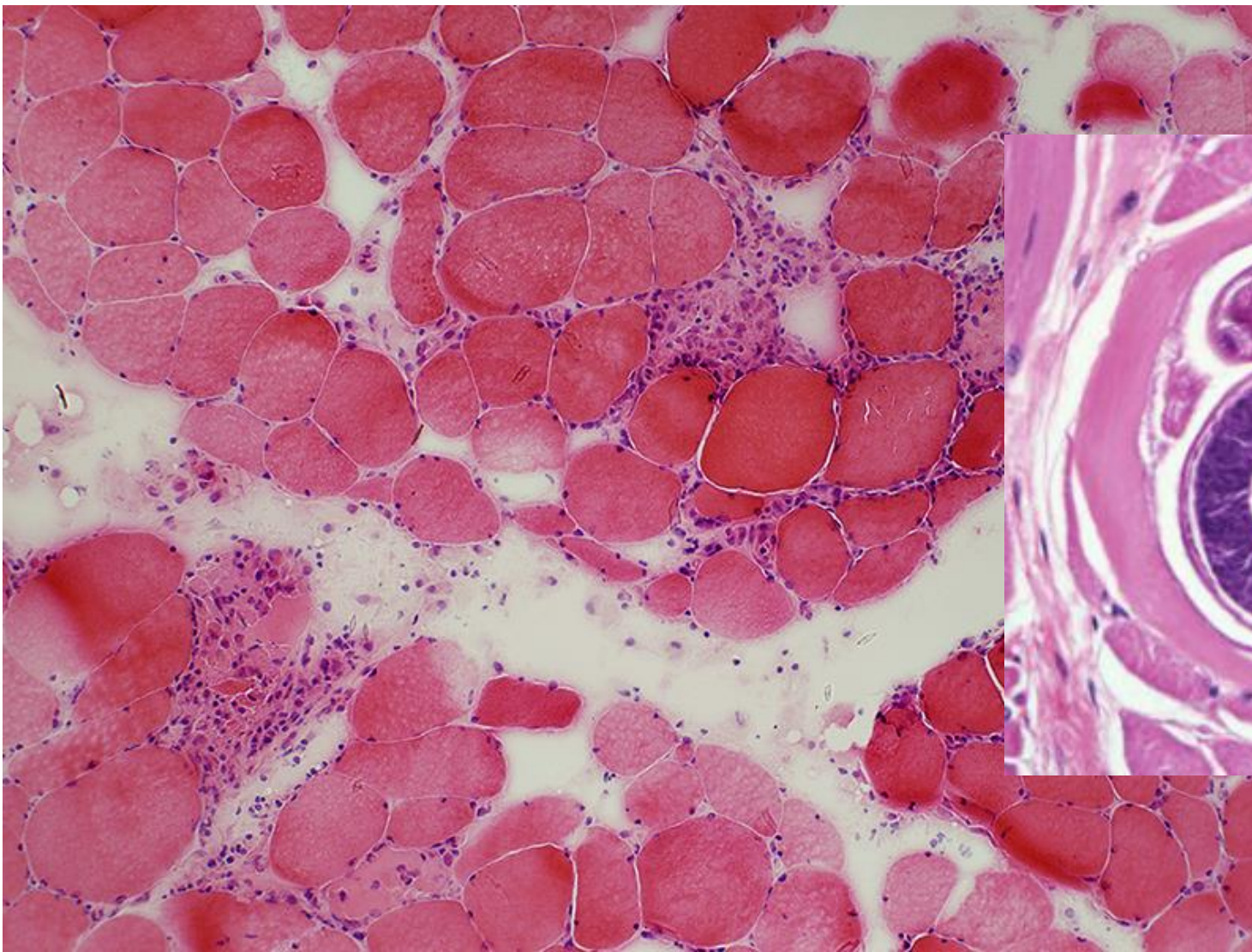
- Otras miopatías inflamatorias
 - Miopatía sarcoidea
- Otras miopatías
 - Miopatías hereditarias
 - Miositis virales
 - Miositis parasitarias: toxoplasmosis, tripanosomiasis africana, enfermedad de Chagas, malaria, cisticercosis, triquinosis
- Otras enfermedades del sistema nervioso periférico



Miositis virales

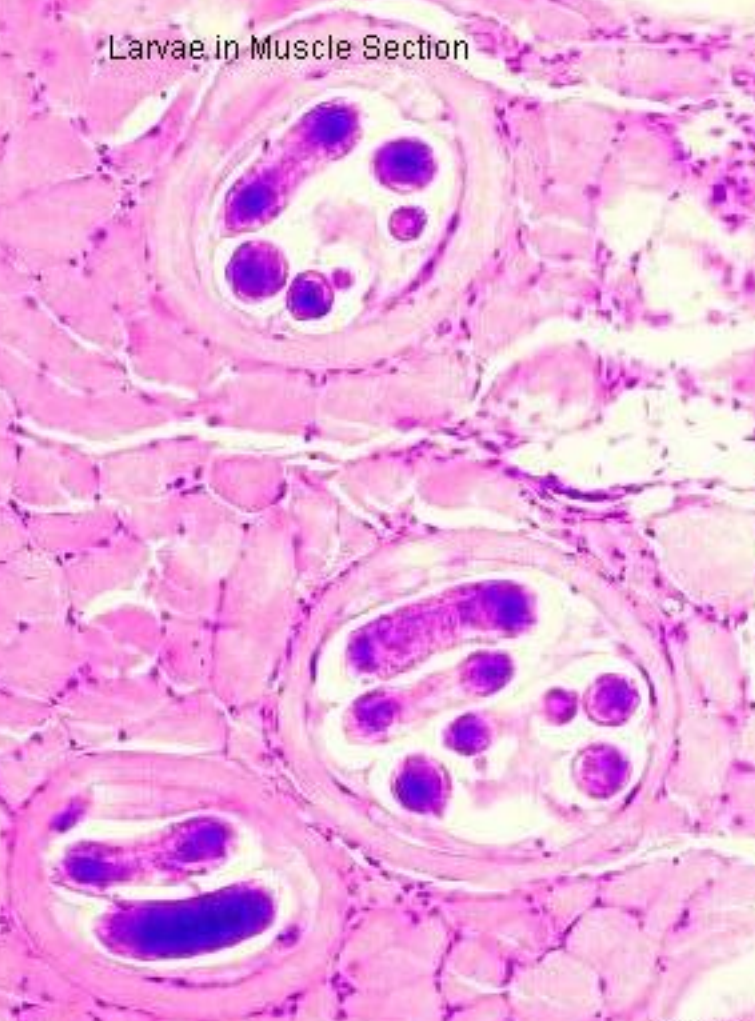
- Postinfecciosas
- Virus de la gripe
- Fiebre, tos, cefalea, síntomas respiratorios
- Predominio en eeii, con dolor
- Autolimitadas (1-8 días)
- CPK 5500-15000
- Leucopenia

Triquinosis



Trichinella spiralis

Larvae in Muscle Section



20µm

Peter Darben

Larvae in Muscle Press



50µm



Trichinosis, then, could explain all the features of Mozart's disease. It is deaths occurring in the second and third weeks. It causes fever, rashes

What Killed Mozart?

Hirschmann, Jan V. MD

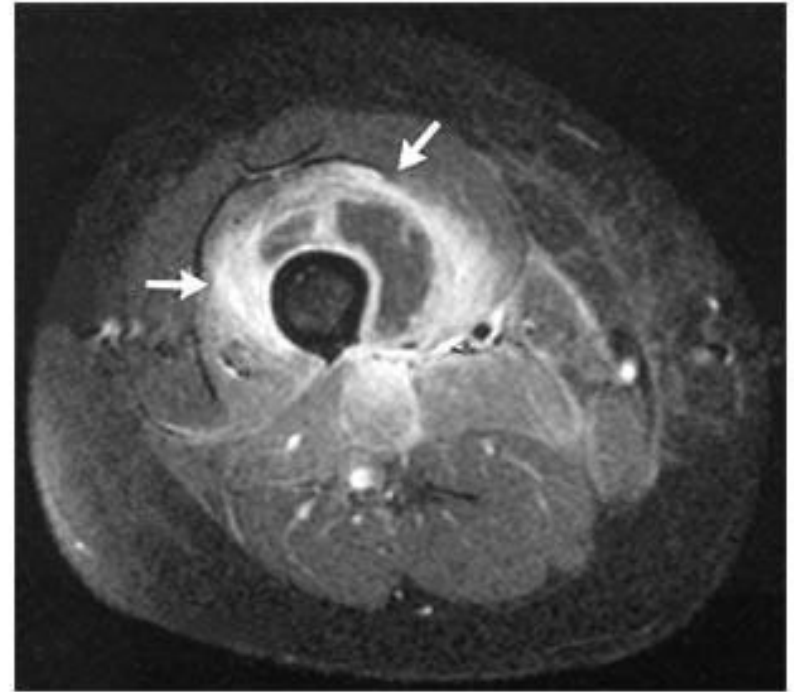
ARCHIVES
OF
INTERNAL MEDICINE
WWW.ARCHINTERNMED.COM

Trichinellosis is unlikely to be responsible for Mozart's death.

Dupouy-Camet J.

Piomiositis “tropical”

- Infección muscular por bacterias
- *S aureus*
- Fiebre
- Dolor local
- Elevación CPK
- RMN



Diferencias entre DMJ y DM del adulto

- DM del adulto aumento de cáncer
- Mejor pronóstico en niños
- Menor afectación pulmonar en niños
- Cambios cutáneos atípicos en niños
- Calcinosis

Tratamiento

- Individualizado
- Prednisona 1,5-2 mg/Kg peso
- Otros inmunosupresores/biológicos
 - Depende de cada clínico
- Evitar la exposición solar
- Fármacos para la osteoporosis
- Rehabilitación

Pronóstico

- Mortalidad
 - En los 60: 30%
 - Ahora 3%
- Secuelas:
 - Cutáneas (calcinosis, lipodistrofia) 75%
 - Musculares (debilidad, atrofia) 3%
 - Osteoarticulares (rigidez, osteoporosis, necrosis avascular) 48%
 - Endocrinas (retraso del crecimiento) 23%
 - Pulmonares 17%



Gracias por su atención