

TRABAJOS ORIGINALES

ENFERMEDAD INFLAMATORIA MUSCULAR

Oswaldo Castañeda J. (*), Graciela S. de Alarcón (*)

RESUMEN

Se presentan veinticinco pacientes que reúnen los criterios de Bohan y Peter para el diagnóstico definido o probable de Polimiositis o Dermatomiositis. Todos los pacientes excepto 2 fueron de sexo femenino.

La Dermatomiositis definida y la Polimiositis asociada a enfermedad de tejido conectivo, constituyeron los grupos más numerosos. No hubo caso alguno de Miositis asociada a neoplasia.

A pesar de no ser la manifestación más temprana, la debilidad muscular es la que lleva siempre a la consulta.

Se discuten los resultados en relación a las descripciones de la literatura mundial, los factores importantes que influyen en el pronóstico.

Se resalta por último, la necesidad de diagnóstico temprano por las implicancias terapéuticas y pronósticas que ello conlleva.

(Acta Med. Peruana 6: 61-65, 1979).

SUMMARY

Twenty five patients meeting the Bohan & Peter's criteria for the diagnosis of either Polymyositis or Dermatomyositis are presented. All but 2 of them were female.

Definitive Dermatomyositis and Polymyositis associated to Connective Tissue Disease were the two larger groups. There was no case of myositis associated with malignancy.

Eventhough muscle weakness was not the earliest complaint, it was the most common reason for the patients to seek medical consultation.

Results are discussed and compared with world literature, including factors regarding final outcome.

The need for an early diagnosis is stressed out in order to provide adequate therapy and improve prognosis in these patients.

(*) Unidad de Reumatología e Inmunología, Departamento de Medicina, Hospital General Base Cayetano Heredia y Departamento de Medicina, Universidad Peruana Cayetano Heredia.

Recibido: 8 - Abril - 1979
Aceptado: 30 - Julio - 1979

INTRODUCCION

El compromiso inflamatorio no infeccioso del sistema muscular, puede constituir dentro de la esfera de las enfermedades del tejido conectivo, una enfermedad en sí misma o ser parte de otra. Una de las clasificaciones más aceptadas, funcional y reciente es la establecida y luego simplificada por Pearson (1, 2, 3), en la cual los pacientes son agrupados de acuerdo a sus características, en portadores de Polimiositis, Dermatomiositis de la infancia, Miositis asociada a una enfermedad del tejido conectivo o asociada a neoplasia.

En nuestro país, superponemos por lo general las descripciones foráneas a las de nuestros pacientes, tanto desde el punto de vista clínico como de laboratorio. El presente trabajo es pues un esfuerzo por contribuir a la caracterización de la enfermedad inflamatoria muscular en nuestro medio.

MATERIAL Y METODOS

Se han revisado las historias de los pacientes diagnosticados de enfermedad inflamatoria muscular en el Hospital General Base Cayetano Heredia desde junio de 1973 a noviembre de 1978 (5 1/2 años). Para la obtención de los casos se utilizaron los cuadernos de altas de los Servicios de Medicina y Pediatría, los partes de atención de la consulta externa reumatológica y el archivo de la Unidad de Reumatología e Inmunología; de este modo, se revisaron 33 historias clínicas; de ellas 25 reunían los criterios diagnósticos de Bohan y Peter (4, 5): 1) Clínico (debilidad muscular proximal simétrica), 2) clínico (rash cutáneo característico), 3) bioquímico (elevación de creatino fosfoquinasa CPK—y/o transaminasas séricas), 4) electromiográfico, 5) histopatológico. A todos estos se les dividió en pacientes de diagnóstico definido (si reúnen 4 criterios para Polimiositis ó 3 más rash cutáneo para Dermatomiositis) y de diagnóstico probable (si reúnen 3 criterios para Polimiositis ó 2 más rash para Dermatomiositis). A los pacientes de cada uno de estos 2 grupos se les dividió según el tipo de enfermedad inflamatoria muscular que les correspondía de acuerdo a la clasificación de Pearson, utilizándose las siguientes abreviaturas: Polimiositis (PM), Dermatomiositis (DM), Dermatomiositis de la infancia (DM inf.), Miositis asociada a enfermedad de tejido conectivo (M-ETC) y Miositis asociada a neoplasia (M-N).

RESULTADOS

De un total de 25 pacientes (tabla I), 23 corresponden al sexo femenino. El mayor grupo está entre los 16 a 45 años (63.6%). El promedio de edad es de 30 años pero, es de 32 años si excluimos los casos de DM inf. (10.5 años).

TABLA I
EDAD Y SEXO

EDAD	M	F
0 - 15 años		4
16 - 30 "		8
31 - 45 "	1	6
46 - 60 "	1	4
60 ó más		1

En la tabla II se aprecia que hubieron 15 casos de diagnóstico definido y 10 de diagnóstico probable. El tipo de enfermedad más frecuente fue la DM definida y ETC-M si tomamos la casuística globalmente, pero considerando a los 2 grupos: definido y probable, separadamente, vemos que para los de diagnóstico definido la DM fue la más frecuente y para los de probable fue la M-ETC.

El intervalo entre el inicio de la enfermedad y el momento en que el paciente acude a nuestro hospital es comparable para todos los grupos (2-3 años) excepto para las M-ETC- grupo probable- (1 año) y las DM inf. en quienes la consulta fue casi inmediatamente después del inicio de los síntomas.

El promedio de edad más alto lo encontramos entre

TABLA II
CATEGORIAS DIAGNOSTICAS

Pacientes con diagnóstico definido.

Tipo	PM	DM	DM inf.	M-ETC	M-N	TOTAL
Pacientes	3	8	2	2		15
M:F	0:3	1:7	0:2	0:2		1:14
Ed. in.	29.6	37.6	10.5	14		22.9
Ed. co.	31.6	41.2	10.5	17.5		25.2

Pacientes con diagnóstico probable

Tipo	PM	DM	DM inf.	M-ETC	M-N	TOTAL
Pacientes	2	1	-	7		10
M:F	0:2	1:0	-	0:7		1:9
Ed. in.	38.5	42	-	29.8		37.1
Ed. co.	40	43	-	30.8		37.9

PM = polimiositis. DM = dermatomiositis. DM inf. = dermatomiositis de la infancia. M-ETC = miositis asociada a enfermedad del tejido conectivo. M-N = miositis asociada a neoplasia. Ed. in. = Edad inicio. Ed. co. = Edad a la consulta.

nuestros pacientes con DM (42.5 años) y el más bajo aparte de las DM inf., en los casos de M-ETC.

La manifestación inicial más frecuente, la constituyó el síndrome articular, ausente sólo en la forma infantil, siguiéndole debilidad muscular proximal. Otros síntomas o signos iniciales son mialgia, eritema cutáneo y fiebre. Tabla III.

El síntoma que con mayor frecuencia motiva la consulta a nuestro hospital es la debilidad muscular proximal, presente en todos los subgrupos tanto de categoría probable como definida; le siguen en orden de importancia mialgias y fiebre.

Además de la manifestación cardinal de la enfermedad; debilidad muscular proximal, el espectro clínico estuvo constituido en orden decreciente de frecuencia, de: síndrome articular (artritis y/o artralgias), mialgias, eritema cutáneo, fiebre, atrofia muscular, alopecia, fenómeno de Raynaud y disfagia.

Los exámenes auxiliares para el diagnóstico de enfermedad inflamatoria muscular se consignan en la tabla IV apreciándose que los pacientes reúnen, siempre y cuando se hayan realizado, los requerimientos señalados en la metodología.

En la tabla V se separan los pacientes en relación al tiempo de enfermedad muscular antes de la consulta, anotándose el estadio funcional en ese momento, entendiéndose por tal como la capacidad del paciente para realizar su actividad diaria, medida en 4 grados, que son grado I cuando el paciente puede realizar todas sus actividades; grado II cuando sólo realiza algunas actividades; grado III si no realiza casi ninguna y grado IV cuando no puede realizar actividad alguna. Además se presentan los datos del estado funcional en la última consulta y la actividad de la enfermedad en ésta. Se puede apreciar que en el primer grupo (15 pacientes - 1 a 6 meses de enfermedad) hubo 4 fallecimientos, 3 pacientes se han perdido al seguimiento y los siete restantes presentan la enfermedad en remisión o control, estando 6 en estadio funcional I. En el segundo grupo (5 pacientes - 7 a 18 meses) hay 3 pacientes en seguimiento, dos en remisión y estadio funcional I, uno controlado en estadio funcional II y uno que falleció. Finalmente en el tercer grupo (5 pacientes - más de 18 meses) los 3 pacientes en seguimiento tienen su enfermedad controlada siendo el estadio funcional de grado II en un paciente y de grado III en los dos restantes.

DISCUSION

La exigüidad de publicaciones nacionales que permitan conocer las características de las enfermedades del tejido conectivo en nuestra población, justifica esta presentación preliminar, en la que resultados y comentarios ofrecen características especulativas pero orientadoras.

A diferencia con lo reportado en la literatura (1, 3, 6) en que se acepta que la relación mujer: hombre (M:H) es de 2 a 1, en nuestra casuística es de 11.5 a 1 lo cual no se explicaría únicamente por la relación M:H de nuestra población hospitalaria, no pudiendo esbozar otros factores causales.

TABLA III
CARACTERISTICAS CLINICAS

Tipo	DEFINIDA				PROBABLE			TOTAL
	PM	DM	DM inf.	M-ETC	PM	DM	M-ETC	
Número de Pacientes	3	8	2	2	2	1	7	25
SI	DMP	Rash	DMP	AR	AR	DMP	DMP	
SC	DMP	DMP	DMP	DMP	Fiebre	DMP	DMP	
DMP	3	8	2	2	2	1	7	25
Mialgia	2	6	2	1	2	1	6	20
AR	3	8	1	2	2	1	5	22
Disfagia	—	3	—	—	—	—	—	3
Fiebre	—	2	1	2	2	1	4	12
Raynaud	—	—	3	—	—	—	—	3
Rash Cutáneo	2	8	2	1	—	1	5	19
Alopecia	—	5	—	—	—	—	4	9
AM	2	2	2	1	1	—	3	11
FMd	3	8	2	2	1	1	6	22

PM: polimiositis. DM: dermatomiositis. DM inf: dermatomiositis de la infancia. M-ETC: miositis asociada a enfermedad del tejido conjuntivo. SI: Síntoma inicial. SC: Síntoma por el que consulta. DMP: Debilidad muscular proximal. AR: Artritis y/o artralgiás. AM: Atrofia muscular. FMd: Fuerza muscular disminuida.

TABLA IV
CRITERIOS PARA EL DIAGNOSTICO

Tipo Diagnóstico	PM _d	DM _d	DM/inf. _d	M-ETC _d	PM _p	DM _p	M-ETC _p
Bioquímico	+ (3)	+ (5)	+ (2)	+ (2)	— (2)	—	+ (5)
Eléctrico	+ (2)	+ (8)	+ (1)	+ (1)	+ (1)	+ (1)	+ (2) Dudoso (2)
Histo-Patológico	+ (3)	+ (7)	+ (2)	+ (2)	+ (1)	—	+ (4)
Pacientes	3	8	2	2	2	1	7

PM: polimiositis. DM: dermatomiositis. DM inf: dermatomiositis de la infancia. M-ETC: miositis asociada a enfermedad del tejido conjuntivo. d: Definido, p: Probable.
Entre paréntesis el número de pacientes con ese resultado.

TABLA V
SEGUIMIENTO

Tiempo de Enfermedad muscular*	Pcte.	Sexo	Dgx.	Estado Funcional Inicial	Estado Funcional Actual	Estado actual Actividad de enfermedad
1 a 6 meses	PHO	F	PMd	II	I	Remisión
	LJC	F	PMd		?	?
	MAZ	F	DM inf	II	I	Controlada
	LAC	F	DM inf	II	I	Controlada
	TDD	F	DMd	II	I	Controlada
	MFS	F	DMd	III	II	Controlada
	RSB	F	DMd	IV	I	Controlada
	VBA	F	DMd		?	?
	SRG	F	M-ETC	II		Falleció
	GMB	F	M-ETC	II	I	Remisión
	DHM	F	M-ETC	II	I	Remisión
	FNJ	F	M-ETC	I	I	Remisión
	BDR	F	M-ETC		?	?
	MCH	F	M-ETC	III		Falleció
	MBS	F	M-ETC	III		Falleció
7 a 18 meses	RVG	F	DMd	III	II	Controlada
	PGS	F	DMd	II	I	Remisión
	GNM	M	DMp	II		Falleció
	MFR	F	M-ETCp	II	I	Remisión
	RSC	F	M-ETCp		?	?
más de 18 meses	PLT	F	PMd	II	II	Controlada
	MFG	F	PMd	IV	III	Controlada
	ZDN	F	PMp		?	?
	AVR	F	DMd	IV	III	Controlada
	CSP	M	DMd		?	?

(*) = antes de la consulta

PM = polimiositis. DM = dermatomiositis. M-ETC = miositis asociada a enfermedad del tejido conjuntivo.

En cuanto a la edad, nuestros pacientes se distribuyen heterogéneamente en los diferentes grupos etarios, siendo el rango de 9 a 66 años, no observándose la clásica distribución bimodal debido al número limitado de casos de DM inf. El promedio de edad de nuestros pacientes es menor que lo que se reporta en la literatura foránea, lo cual puede ser tentativamente explicado por las características de la pirámide poblacional de países como el nuestro a diferencia de la de países desarrollados en donde provienen estas publicaciones, no pudiendo descartarse otras causas. Este hecho ha sido señalado, como de buen pronóstico.

Si se aprecia nuestra serie en forma conjunta, el

mayor número de casos corresponde al subgrupo de M-ETC: ello difiere de lo reportado en la literatura en donde la PM es la más frecuente (1-3, 5-9), esto probablemente tenga más de una explicación, en primer lugar: por ser nuestro hospital, uno de referencia, se reciben pacientes con enfermedades del tejido conectivo severas o complicadas; en segundo lugar, se busca el compromiso muscular en todo paciente con ETC, de manera sistemática, y en tercer lugar, la forma como se ha derivado esta casuística hace que necesariamente estos casos queden incluidos. Esta mayor frecuencia de M-ETC se mantiene al separar la casuística en las categorías probable y definida,

sólo para la primera, siendo la DM, la más frecuente en la categoría definida. El no tener un solo paciente con M-N confirma el hecho aceptado (3, 10) de que esta asociación es relativamente infrecuente, a diferencia de lo pensado anteriormente (11). El tiempo que media entre el inicio de la enfermedad y la consulta especializada es relativamente largo. Ello puede deberse a lo variado de las manifestaciones iniciales, y en especial a la importancia del síndrome articular —de tipo reumatoide— en nuestros pacientes, lo que conduce a diagnósticos erróneos. De otro lado el nivel socio-económico-cultural de la población a la que este hospital sirve, explica también la demora. Al igual que en otras poblaciones deprimidas hay reticencia para acercarse al hospital, desconfianza en la llamada Medicina Occidental Científica, y escasez de recursos económicos para seguir adecuadamente tratamientos largos (12, 13). Siendo el número de niños de nuestra casuística relativamente escaso no se podría concluir al respecto.

Si bien la manifestación inicial más temprana es como ya se mencionó la articular, el síntoma que lleva a la consulta especializada es la debilidad muscular. El resto de manifestaciones clínicas encontradas en nuestros pacientes es en todo comparable a lo encontrado por otros autores (1,3,6,7,8,9,14) con dos excepciones: disfagia y calcinosis, la primera como síntoma representa compromiso de la musculatura estriada del 1/3 superior del esófago. Su presencia agrava el pronóstico de enfermedad. Se ha reportado en todos los sub-grupos, incluyendo otras ETC (15), difiriendo con nuestra serie, ya que sólo la encontramos en los pacientes con DM; Calcinosis— sólo se ha observado en 1 de los 22 pacientes. Del conjunto de pacientes en seguimiento actualmente, se encuentran más limitados desde el punto de vista funcional aquellos que iniciaron tratamiento con más tardanza y con mayor compromiso funcional. Finalmente los fallecimientos en nuestra serie han sido sólo en el grupo de M-ETC. De acuerdo con algunos trabajos (16), es justamente en este grupo donde ocurren con mayor frecuencia, fallecimientos, postulando sin embargo otros autores que las posibilidades de muerte son comparables en todos los sub-grupos (3, 17) y señalándose como factores de mal pronóstico los siguientes: raza negra, edad mayor de 50 años, y miositis severa más disfagia.

El establecimiento de criterios para el diagnóstico de esta enfermedad, por Bohan y Peter en años recientes, hace mandatorio el estudio sistemático de todo paciente con sospecha de enfermedad inflamatoria muscular, de modo tal que se pueda afirmar o negar este diagnóstico sobre base

sólida. Para este trabajo se ha tratado de aplicar estos criterios, lamentando sin embargo que no todos los pacientes hayan sido estudiados de la forma señalada, sea por limitaciones humanas y/o económicas. El poder establecer un diagnóstico apropiado tiene implicaciones terapéuticas y pronósticas, como ha podido apreciarse en nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Pearson CM: Patterns of polymyositis and their responses to treatment. *Ann Int Med* 59: 827, 1963
2. Pearson CM: Polymyositis. *Ann Rev Med* 17: 63, 1966
3. Pearson CM and Bohan A: The spectrum of polymyositis and dermatomyositis. *Med Clin North Am* 61: 2, 1977
4. Bohan A, Peter J: Polymyositis and Dermatomyositis (First of two Parts) *N Eng J Med* d 292: 344, 1975
5. Bohan A Peter J: Polymyositis and Dermatomyositis (Second of two Parts) *N Eng J Med* 292: 403, 1975
6. Polymyositis and Dermatomyositis. En *Primer on the Rheumatic Disease*. Ed. Rodman, Pag 55. American Rheumatism Association 1973.
7. Polymyositis y Dermatomyositis. *Tratado de Medicina Interna*. Ed. Cecil and Loeb Tomo 1, Pág 851-84. Ed. Interamericana, México 1972.
8. Dermatomyositis y Polimiositis. *Medicina Interna*. Ed. Harrison, Tomo 2, 123-26. La Prensa Médica Mexicana, México 1973.
9. Polimiositis. *Tratado de Medicina Interna*. Ed. Harvey 1080-83, Ed. Interamericana, México, 1973
10. Williams R: Dermatomyositis and Malignancy: A review of the literature. *Ann Int Med* 50: 1174, 1959
11. Shay GM: The late onset Myopathy. *World Neurology* 3: 149, 1962.
12. Arrisueño C y Alarcón G de: Seguimiento de pacientes de la Consulta Externa Reumatológica. 1as. Jornadas Científicas UPCH. Lima, Enero 1977
13. Paul B: Health, Culture and Community. Russel Sye Foundation, New York, 1965.
14. Silicani A, Patrucco R, Echecopar M: Manual de Enfermedad Reumáticas e Inmunológicas. Hospital Cayetano Heredia. Lima, 1975.
15. Turner R y col: Esophageal. Dysfunction in Collagen Disease. *Am J Med Sci* 265: 191, 1973.
16. De Vere R Bradley W G: Polymyositis: Its presentation, morbidity and mortality. *Brain* 98: 637, 1975.
17. Medsger T. A y col: Factors affecting survivors in Polymyositis. A Life table study of 124 patients. *Arthritis and Rheum* 14: 2, 1971.