



Las miopatías inflamatorias

U.S. DEPARTMENT OF HEALTH
AND HUMAN SERVICES
National Institutes of Health

Las miopatías inflamatorias

¿Qué son las miopatías inflamatorias?

Las *miopatías inflamatorias* son un grupo de enfermedades que implican inflamación muscular crónica (de larga evolución), debilidad muscular y, en algunos casos, dolor muscular. La *miopatía* es un término médico general que se usa para describir un número de enfermedades que afectan a los músculos. Todas las miopatías producen debilidad muscular.

Los cuatro tipos de miopatías inflamatorias crónicas o de largo plazo son:

- polimiositis
- dematomiositis
- miositis por cuerpos de inclusión
- miopatía autoinmune necrosante.

¿Qué produce estos trastornos?

La miositis o inflamación muscular general puede producirse por:

- trastornos autoinmunes en los cuales el sistema inmunitario ataca al músculo
- una reacción alérgica posterior a la exposición a una sustancia tóxica o medicamento
- un virus u otro organismo infeccioso como bacterias u hongos.

Aunque la causa de muchas miopatías inflamatorias se desconoce, la mayoría se consideran trastornos autoinmunes en los cuales el sistema de respuesta inmunitaria del cuerpo que normalmente se defiende contra la infección y la enfermedad ataca a sus propias fibras musculares, vasos sanguíneos, tejido conectivo, órganos o articulaciones.

¿Quiénes corren riesgo?

Las miopatías inflamatorias son poco frecuentes y pueden afectar tanto a adultos como a niños. La dermatomiositis es la forma crónica más frecuente en niños. La polimiositis y la dermatomiositis son más frecuentes en mujeres mientras que la miositis por cuerpos de inclusión afecta más a los hombres. La miositis por cuerpos de inclusión, por lo general, afecta a personas por encima de los 50 años de edad.

¿Cuáles son los signos y síntomas?

Entre los síntomas generales de la miopatía inflamatoria crónica se encuentran debilidad muscular lenta, pero progresiva. La inflamación daña las fibras musculares, lo cual produce debilidad y puede afectar las arterias y los vasos sanguíneos que atraviesan el músculo. Otros síntomas son fatiga después de caminar o ponerse de pie, episodios frecuentes de tropiezos o caídas y dificultad para tragar o respirar. Algunas personas pueden tener dolor muscular o músculos sensibles al tacto.

- La **polimiositis** afecta los músculos esqueléticos (el tipo de músculo implicado en el movimiento corporal) de ambos lados

del cuerpo. Se ve con poca frecuencia en personas menores de 20 años de edad. Por lo general, el inicio ocurre entre los 30 y los 60 años de edad.

Los signos y síntomas de polimiositis varían considerablemente de persona a persona, lo que puede dificultar el diagnóstico. La debilidad muscular progresiva sin tratar puede llevar a dificultad para tragar, hablar, levantarse desde la posición sentada, subir escaleras, levantar objetos o subir los brazos por encima de la cabeza. Algunas personas con polimiositis también pueden desarrollar artritis, dificultad para respirar, arritmias cardíacas (latidos cardíacos irregulares) o insuficiencia cardíaca congestiva (cuando el corazón no puede bombear suficiente sangre oxigenada).

- La **dermatomiositis** se caracteriza por una erupción cutánea que precede o acompaña a la debilidad muscular progresiva. La erupción aparece en parches, con decoloraciones púrpura o rojas y se desarrolla característicamente en los párpados y en los músculos que se usan para extender o contraer las articulaciones, lo que incluye los nudillos, los codos, las rodillas y los dedos de los pies. Las erupciones rojas también pueden presentarse en la cara, el cuello, los hombros, el tórax superior, la espalda y otros lugares. Puede haber hinchazón en las áreas afectadas. La erupción a veces aparece sin participación muscular obvia y, a menudo, se hace más evidente con la exposición al sol.

Los adultos con dermatomiositis pueden presentar pérdida de peso o fiebre de bajo grado, así como inflamación pulmonar, y también pueden estar sensibles a la luz. La dermatomiositis en adultos, a diferencia de la polimiositis, puede acompañar a tumores en los senos, los pulmones, los genitales femeninos o el intestino. Los niños y adultos con dermatomiositis pueden desarrollar depósitos de calcio que aparecen como bultos duros debajo de la piel o en los músculos (llamados calcinosis). La calcinosis aparece con más frecuencia de uno a tres años después del inicio de la enfermedad, pero también puede aparecer muchos años después. Esos depósitos se ven más a menudo en la dermatomiositis infantil que en la que comienza en la adultez.

En algunos casos de polimiositis y dermatomiositis, los músculos distales, que son los músculos más alejados del centro del cuerpo, como los de los antebrazos y alrededor de los tobillos y muñecas, se pueden ver afectados a medida que avanza la enfermedad. La polimiositis y la dermatomiositis se pueden asociar con las enfermedades vasculares del colágeno o autoinmunes como el lupus. La polimiositis también se asocia a trastornos infecciosos como el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) que produce el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (sida).

- La **miositis por cuerpos de inclusión (IBM, por sus siglas en inglés)** es la forma más frecuente de miopatía inflamatoria en personas mayores de 50 años de edad y se caracteriza por debilidad y desgaste muscular lento y progresivo en el transcurso de meses o años. La IBM afecta tanto los músculos proximales como los distales, por lo general, en los muslos y antebrazos y, a menudo, aparece en ambos lados del cuerpo, aunque la debilidad muscular puede afectar solo un lado del cuerpo. También incluye características de degeneración muscular con agregados de múltiples proteínas (masas) en los músculos que pueden contener toxinas que se ven en la enfermedad de Alzheimer y en otras enfermedades neurodegenerativas.

Caerse y tropezarse son, por lo general, los primeros síntomas notables. El trastorno, a menudo, comienza con debilidad en las muñecas y dedos que dificulta pinzar, abotonar y agarrar objetos. Las personas pueden presentar debilidad de los músculos de la muñeca y de los dedos y atrofia (adelgazamiento o pérdida de la masa muscular) de los músculos del antebrazo y cuádriceps de los muslos. La dificultad para tragar aparece en aproximadamente la mitad de los casos de IBM debido al compromiso de los músculos de la garganta.

Los síntomas de la enfermedad suelen comenzar después de los 50 años de edad, aunque la enfermedad puede aparecer antes. A diferencia de la polimiositis y de la dermatomiositis, la IBM aparece con más frecuencia en hombres que en mujeres.

- La **miopatía autoinmune necrosante (NAM, por sus siglas en inglés)** es un subgrupo de miopatías inflamatorias poco frecuente y relativamente de reciente conocimiento. La NAM puede aparecer a cualquier edad pero, por lo general, afecta a los adultos. Sus síntomas son similares a los de la polimiositis y la dermatomiositis, con debilidad tanto en la parte superior como inferior del cuerpo, dificultad para pararse de sillas bajas, subir escaleras o levantar objetos. Sin embargo, el inicio de esos síntomas puede ser más grave y repentino, alcanzando su pico en un período de días o semanas. Otros síntomas son fatiga, pérdida de peso y dolor muscular.

La NAM aparece sola o después de infecciones virales, en asociación con cáncer, en personas con trastornos del tejido conectivo como esclerodermia o, menos frecuentemente, en personas que toman medicamentos para disminuir el colesterol (estatinas). La debilidad y el dolor muscular pueden continuar empeorando incluso después de que las personas dejan de tomar los medicamentos.

- Las **miopatías inflamatorias infantiles** tienen algunas similitudes a la dermatomiositis y a la polimiositis del adulto. Afectan, por lo general, a niños de 2 a 15 años de edad. Entre los síntomas se encuentran debilidad e inflamación muscular proximal, edema (acumulación anormal de líquidos en los tejidos corporales que produce hinchazón),

dolor muscular, fatiga, erupciones de piel, dolor abdominal, fiebres y contracturas. Las contracturas se producen por el acortamiento de los músculos o tendones alrededor de las articulaciones, las ocasionan la inflamación en los tendones musculares y evitan que las articulares se muevan libremente.

Los niños con miopatías inflamatorias pueden tener dificultad para tragar y respirar. El corazón también se puede ver afectado. Entre 20 % y 40 % de los niños con dermatomiositis juvenil desarrollan calcinosis, la cual puede producir debilidad y dolor muscular significativos, contractura de las articulaciones, úlceras cutáneas y disminución de la masa muscular.

¿Cómo se diagnostican las miopatías inflamatorias?

El diagnóstico se basa en antecedentes médicos y en resultados del examen físico que abarca pruebas de fuerza muscular y muestras de sangre que arrojen niveles elevados de varias enzimas musculares y autoanticuerpos. Entre las herramientas diagnósticas se encuentran:

- electromiografía para registrar la actividad eléctrica generada por los músculos durante la contracción y en reposo,
- ultrasonido para buscar inflamación muscular e imagen por resonancia
- magnética que revele una anatomía muscular alterada

Se debe examinar por biopsia una muestra de tejido muscular para buscar signos de inflamación crónica, muerte de fibras musculares, deformidades vasculares u otros cambios específicos para el diagnóstico de un tipo particular de miopatía inflamatoria. Una biopsia de piel puede mostrar cambios de la piel asociados con dermatomiositis.

¿Cómo se tratan esos trastornos?

Las miopatías inflamatorias crónicas no se pueden curar en la mayoría de los adultos, pero se pueden tratar muchos de los síntomas. Las opciones pueden ser:

- medicamentos
- fisioterapia
- ejercicio
- terapia con calor
- ortesis y dispositivos de asistencia
- descanso.

La dermatomiositis, la polimiositis y la miopatía autoinmune necrosante se tratan primero con dosis elevadas de medicamentos corticoesteroides como la prednisona. Se da con más frecuencia como medicamento oral, pero se puede administrar por vía intravenosa.

Los medicamentos inmunosupresores, como la azatioprina y el metotrexato, pueden reducir la inflamación en personas que no responden bien a la prednisona. El tratamiento periódico que usa inmunoglobulina intravenosa puede aumentar la probabilidad de recuperación en

personas con dermatomiositis, polimiositis o NAM. Entre otros agentes inmunosupresores que pueden tratar la inflamación asociada a la dermatomiositis y a la polimiositis se encuentran ciclosporina A, ciclofosfamida, mofetil miclofenolato y tacrolimus.

Las inyecciones de gel de hormona adrenocorticotropina puede ser otra opción en personas que no responden a otras opciones de tratamiento con medicamentos o no los toleran. Las terapias biológicas como rituximab o inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF, por sus siglas en inglés) como el infliximab o etanercept se pueden usar en casos graves en los que otras opciones de tratamiento han fracasado. Sin embargo, hay muy pocos estudios que han demostrado cuán bien tratan esos agentes polimiositis y dermatomiositis.

La fisioterapia, por lo general, se recomienda para evitar atrofia muscular, así como para mantener la fuerza muscular y el rango de movimiento. Se debe evitar el descanso en cama por tiempo prolongado, ya que las personas pueden desarrollar atrofia muscular, disminución de función muscular y contracturas articulares. Una dieta baja en sodio puede ayudar a reducir edema (hinchazón) y complicaciones cardiovasculares (del corazón y los vasos sanguíneos).

Muchas personas con dermatomiositis pueden necesitar un ungüento tópico como corticoesteroides, tacrolimus o pimecrolimus para trastornos cutáneos. Deben usar pantalla solar de alta protección y ropa protectora, en particular las que son sensibles a la luz.

En casos muy poco frecuentes, se puede requerir cirugía para eliminar depósitos de calcio que producen dolor de los nervios e infecciones recurrentes.

No existe un curso de tratamiento estándar basado en la evidencia para la miositis por cuerpos de inclusión. La enfermedad, por lo general, no responde a los corticoesteroides ni a los medicamentos inmunosupresores. Alguna evidencia sugiere que los medicamentos inmunosupresores o la inmunoglobulina intravenosa pueden tener un ligero efecto de corta duración beneficioso en pocos casos. La fisioterapia puede ser útil para mantener la movilidad. Otras terapias son sintomáticas y de apoyo.

¿Cuál es el pronóstico para estas enfermedades?

En la mayoría de los casos, los síntomas de la dermatomiositis se resuelven con terapia. La enfermedad, por lo general, es más grave y resistente a la terapia en personas con problemas cardíacos. Aproximadamente, un tercio de las personas con dermatomiositis de inicio juvenil se recuperan de la enfermedad, un tercio tiene un curso remitente-recurrente de la enfermedad y el otro tercio tiene un curso crónico de la enfermedad.

El pronóstico de la polimiositis varía. La mayoría de las personas responden bastante bien a la terapia, pero algunas tienen una enfermedad más grave que no lo hacen. Esas personas pueden tener discapacidad significativa. Debido a que la polimiositis puede causar

dificultad para tragar, las personas se desnutren. También tienen mayor riesgo de caídas que pueden llevar a fractura de cadera o de otros huesos, discapacidad o la muerte. En casos poco comunes, las personas con debilidad muscular grave y progresiva pueden desarrollar insuficiencia respiratoria o neumonía.

Aunque la miopatía autoinmune necrosante es más difícil de tratar que la polimiositis y la dermatomiositis, por lo general, responde bien a terapias de combinación de inmunosupresores a largo plazo.

La IBM, por lo general, es resistente a todas las terapias y, actualmente, los tratamientos disponibles hacen poco para enlentecer su progreso.

¿Qué investigaciones se están realizando?

La misión del National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS) es buscar el conocimiento fundamental sobre el cerebro y el sistema nervioso y usarlo para disminuir la carga de enfermedad neurológica. El NINDS es un componente de los Institutos Nacionales de Salud, el patrocinador líder de la investigación biomédica en el mundo.

El NINDS junto con otras agencias de los Institutos Nacionales de Salud (NIH, por sus siglas en inglés) realizan y apoyan un amplio rango de investigaciones sobre trastornos neuromusculares como la miositis y las miopatías inflamatorias. El Instituto

Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas y de la Piel (NIAMS, por sus siglas en inglés) es el principal instituto que financia esos esfuerzos.

Un desafío en el tratamiento de las miopatías inflamatorias es que, para algunas personas, existe poca relación directa entre la inflamación muscular y el grado de debilidad y discapacidad. Aunque se puede enlentecer o revertir la inflamación, la debilidad muscular puede que no responda a los tratamientos. Los investigadores de los NIH están trabajando para identificar las causas de la debilidad muscular para descubrir tratamientos eficaces. Además, los investigadores están trabajando para desarrollar métodos objetivos basados en imágenes para describir el daño muscular asociado a enfermedad inflamatoria muscular.

Así mismo, los investigadores financiados por los NIH están estudiando la polimiositis y la dermatomiositis de inicio infantil para conocer más sobre sus causas, cambios en el sistema inmunitario a lo largo del curso de la enfermedad y problemas médicos asociados. Por ejemplo, los científicos están estudiando el rol de la genética en el desarrollo de la dermatomiositis juvenil. Los investigadores están examinando las diferencias genéticas entre grupos de gemelos para identificar la relación entre los genes y la dermatomiositis que pueden llevar a posibles nuevos métodos de tratamiento para la afección.

Actualmente, no hay terapias aprobadas por la Administración de Medicamentos y Alimentos de los Estados Unidos para el diagnóstico de miopatías inflamatorias. Los

investigadores financiados por los NIH están buscando maneras mejores y menos invasivas de diagnosticar esos trastornos. Por ejemplo, los investigadores están desarrollando una prueba no invasiva que diagnostica IBM usando moléculas circulantes de ácido ribonucleico (ARN) en la sangre o en la orina. Los investigadores esperan que esta prueba ayude a los médicos a identificar personas con IBM y ayudarlos a hacer seguimiento de sus respuestas a los ensayos terapéuticos clínicos.

Otros investigadores financiados por los NIH están estudiando la susceptibilidad de la enfermedad a la diversidad genética en miopatías inflamatorias. Los investigadores del Instituto Nacional de Ciencias de la Salud Ambiental (NIEHS, por sus siglas en inglés) están evaluando posibles causas contribuyentes como suplementos dietéticos, humo del tabaco y agentes infecciosos. Así mismo, otros investigadores están estudiando el impacto de ciertos medicamentos sobre la inflamación muscular. Por ejemplo, los investigadores de los NIH están explorando el impacto de la enfermedad muscular autoinmune desencadenada por estatinas.

Se puede encontrar más información sobre la investigación sobre la miositis y las miopatías inflamatorias que apoya el NINDS y otros institutos y centros de los NIH a través de NIH RePORTER (<https://projectreporter.nih.gov>), una base de datos de búsqueda de proyectos de investigación actuales y pasados que apoyan los NIH y otras agencias federales. RePORTER también incluye enlaces a publicaciones y recursos de esos proyectos.

¿Dónde puedo encontrar más información?

Para obtener más información sobre trastornos neurológicos o programas de investigación financiados por el NINDS, comuníquese con la Red de Información y Recursos para el Cerebro del instituto (BRAIN, por sus siglas en inglés) al:

BRAIN

P.O. Box 5801
Bethesda, MD 20824
800-352-9424
www.ninds.nih.gov

Hay más información disponible por parte de las siguientes organizaciones:

American Autoimmune Related Diseases Association

22100 Gratiot Avenue
Eastpointe, MI 48021
586-776-3900
800-598-4668
www.aarda.org

Arthritis Foundation

1355 Peachtree Street, NE
Sixth Floor
Atlanta, GA 30309
404-872-7100
844-571-5357
www.arthritis.org

Myositis Association

1940 Duke Street, Suite 200

Alexandria, VA 22314

703-299-4850

800-821-7356

www.myositis.org

Muscular Dystrophy Association

161 N. Clark, Suite 3550

Chicago, IL 60601

800-572-1717

www.mda.org

**National Institute of Arthritis and
Musculoskeletal and Skin Diseases (NIAMS)
Information Clearinghouse**

National Institutes of Health, DHHS

1 AMS Circle

Bethesda, MD 20892-3675

877-226-4267

www.niams.nih.gov

**National Institute of Environmental
Health Sciences (NIEHS)**

National Institutes of Health

111 T.W. Alexander Drive

Research Triangle Park, NC 27709

919-541-3345

www.niehs.nih.gov

U.S. National Library of Medicine

National Institutes of Health/DHHS

8600 Rockville Pike

Bethesda, MD 20894

301-594-5983

888-346-3656

www.nlm.nih.gov



National Institute of
Neurological Disorders
and Stroke

NIH . . . Turning Discovery Into Health

Preparado por:

Office of Communications and Public Liaison
National Institute of Neurological Disorders and Stroke
National Institutes of Health
Department of Health and Human Services
Bethesda, Maryland 20892-2540