

# Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología  
Volumen XV Número 3, 2013 ISSN: 1817-5996

[www.revreumatologia.sld.cu](http://www.revreumatologia.sld.cu)



## ARTÍCULO ORIGINAL DE INVESTIGACIÓN

### Fuerza muscular y niveles séricos de fosfocreatinasa en pacientes con polimiositis y/o dermatomiositis

### Muscular force and levels séricos of fosfocreatinasa in patients with polimiositis and/or dermatomiositis

Arguelles Zayas Ana del Carmen\*, Infante Amorós Adalberto\*\*, Casas Figueredo Nelsa\*, Pérez Campos Dionisio\*, Chico Capote Araceli\*\*\*, Sánchez BruzónYeniset, Estévez del Toro Miguel\*\*\*\*\*

\* MSc, Especialista de 2do Grado de Reumatología

\*\* MSc, Especialista de 2do Grado de Endocrinología

\*\*\* Dra. C. Especialista en 2do Grado en Reumatología

\*\*\*\* Especialista en 1er Grado en Reumatología

\*\*\*\*\* Dr. C. Especialista en 2do Grado en Reumatología

Hospital Hermanos Ameijeiras. Servicio de reumatología. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

#### RESUMEN

**Introducción:** La polimiositis es una enfermedad del tejido conectivo caracterizada por la presencia de debilidad muscular de predominio proximal, de los músculos respiratorios, del miocardio y de los músculos de la deglución. Cuando se presentan manifestaciones de piel asociadas se le denomina dermatomiositis.

**Objetivo:** Determinar la fuerza muscular y los niveles séricos de fosfocreatinasa en pacientes con sospecha de dermatomiositis/ polimiositis.

**Metodología:** Estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo. Para el diagnóstico positivo se tuvieron en cuenta los criterios de Bohman y cols. Se describió la edad al diagnóstico de la enfermedad así como el género. Se evaluó la fuerza muscular según la escala del Medical Research Council. La determinación de los niveles séricos de fosfocreatinasa se realizó utilizando una prueba enzimática que determina la actividad de la misma en suero.

**Resultados:** La mayor frecuencia de edad al diagnóstico resultó la correspondiente al el grupo comprendido entre los 42 y 52 años de edad con un 26,3 %. La mayor frecuencia de género correspondió al género femenino con un 84,2 %. La mayor frecuencia

según el rango de concentraciones de fosfocreatincinasa al momento del diagnóstico correspondió al grupo con concentración de 500,1 UI y más; con 73,7 %. La mayor frecuencia con respecto a la evaluación de la fuerza muscular pelviana de acuerdo a la escala del Medical Research Council correspondió al grado 3 con un 57,9 %. La mayor frecuencia con respecto a la evaluación de la fuerza muscular escapular correspondió al grado 3 con un 56,1 %.

**Conclusiones:** La elevación de los niveles séricos de fosfocreatincinasa y la evaluación de la disminución de la fuerza muscular pelviana y escapular fueron criterios de utilidad para el diagnóstico de dermatomiositis / polimiositis en nuestros pacientes.

**Palabras clave:** dermatomiositis, polimiositis, miopatía inflamatoria idiopática, fuerza muscular, enzimas musculares, fosfocreatincinasa

## ABSTRACT

**Introduction:** Polymyositis is a conjunctive tissue disease that is characterized by the presence of proximal muscular weakness, the breathing muscles, myocardium and deglutition muscles. When it is associated with skin manifestations it is denominated dermatomyositis.

**Objective:** To determine muscular force and serum phosphokreatincinase levels in patient with dermatomyositis / polymyositis suspicion.

**Methodology:** Descriptive, longitudinal and retrospective study. We were kept in mind the Bohman and cols criteria for the positive diagnosis. The age was described at the moment of the disease diagnosis as well as gender. Muscular force was evaluated according to the Medical Research Council scale. Phosphokreatincinase levels were carried out using an enzymatic test that determines the enzymatic activity in serum.

**Results:** The biggest age frequency at the diagnosis was the group understood between 42 and 52 years old with 26,3 %. The biggest gender frequency corresponded to the feminine with 84,2 %. The biggest frequency according to the range of phosphokreatincinase levels at the diagnosis corresponded to the group with concentration of 500,1 UI and more; with 73,7 %. The biggest frequency with regard to the muscular pelvic force evaluation according to the Medical Research Council scale corresponded to 3th grade with 57,9 %. The biggest frequency with regard to the muscular scapular force evaluation corresponded to the 3th grade with 56,1 %.

**Conclusions:** Serum phosphokreatincinase levels evaluation and the decrease of muscular pelvic and scapular force were important approaches for the dermatomyositis / polymyositis diagnosis in our patients.

**Keywords:** dermatomyositis, polymyositis, inflammatory idiopathicmyopathy, muscular force, muscular enzymes, phosphokreatincinase

## INTRODUCCIÓN

La polimiositis es una enfermedad del tejido conectivo caracterizada por la presencia de debilidad muscular de predominio proximal, en la cintura escapular y pélvica, de los músculos respiratorios, de la deglución y del miocardio. Cuando se presentan manifestaciones de piel asociadas se le denomina dermatomiositis.<sup>1,2,3</sup> Esta enfermedad fue descrita desde 1886 por clínicos alemanes, pero quien definió el término de polimiositis fue E. Wagner en 1886,<sup>4</sup> y el de dermatomiositis fue H. Unverricht en 1891.<sup>5</sup>

Los cambios clínicos ocurren debido a la presencia de inflamación crónica de la musculatura estriada de etiología desconocida.<sup>3</sup> Desde el punto de vista anatomopatológico se caracteriza por inflamación no supurada del músculo estriado y piel, con presencia de vasculitis como alteración anatomopatológica subyacente.<sup>3</sup>

La etiopatogenia de estas enfermedades es actualmente desconocida si bien existe la tendencia a considerar que se trata de un desorden de origen autoinmune. Como tal se invocan mecanismos etiopatogénicos como los hormonales, infecciosos (virales y bacterianos), ambientales, mecanismos de mimetismo molecular, inmunológicos y genéticos. Dentro de los factores infecciosos se destacan las hipótesis que involucran a los virus. Se han invocado a los Picornavirus, Coxsackie B, Mixovirus, Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH) y al Virus Linfotrópico de Células T Humano (HTLV-1).<sup>3,6</sup>

Más recientemente se ha definido el término miopatías inflamatorias idiopáticas el cual constituye un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes, sistémicas y adquiridas que se caracterizan por inflamación del músculo estriado. Este grupo incluye a la polimiositis y la dermatomiositis las cuales pueden presentarse de forma aislada

o asociadas a otras enfermedades autoinmunes sistémicas. Además incluye a la miositis por cuerpos de inclusión.<sup>7</sup>

Se define como fuerza muscular a la potencia máxima que un músculo o grupo muscular puede generar.<sup>3</sup> También se define como la capacidad del músculo para ejercer una fuerza y vencer una resistencia.<sup>3</sup> El estudio de la fuerza muscular en pacientes con dermatomiositis/ polimiositis permite evaluar el grado de afectación que existe a nivel muscular.<sup>3</sup>

En la dermatomiositis/ polimiositis se presenta una elevación de las concentraciones plasmáticas de varias enzimas, las cuales son útiles en el estudio de estas enfermedades musculares: transaminasas, lactato dehidrogenasa, aldolasa y fosfocreatincinasa (CPK).<sup>8</sup>

La CPK es una enzima esencial de la actividad muscular. De ahí que se encuentre fundamentalmente en el músculo cardíaco, el estriado y también en el cerebro. Cataliza la transferencia reversible del fosfato. El equilibrio de la reacción depende de las concentraciones de iones hidrógeno. La CPK es una enzima que escapa de un músculo deteriorado. Sus niveles elevados indican que el músculo está siendo destruido por algún proceso anormal, tal como un trauma, una distrofia muscular o una inflamación. Un nivel alto de CPK sugiere que los músculos en sí son la causa probable de la debilidad muscular, pero no indica exactamente cuál podría ser el desorden específico.<sup>8</sup>

Estudios en poblaciones anglosajonas sugieren que la incidencia anual de las miopatías inflamatorias idiopáticas es de 2-10 casos / millón de habitantes / año. Otros estudios estiman una incidencia de 8,4 casos / millón de habitantes / año para la dermatomiositis y de 4,9 casos / millón de habitantes / año para la polimiositis. El patrón de incidencia se modifica de acuerdo a los grupos de edad siendo de 0,8 a 4,1 / millón de habitantes / año en menores de 15 años y de 10,5 / millón de habitantes / año en mayores de 65 años.<sup>7</sup> En España se ha reportado una incidencia media anual de 2,2-10,6 nuevos casos / millón de habitantes / año.<sup>9</sup>

En un estudio realizado en el Servicio de Reumatología del Instituto de Seguros Sociales de Medellín, Colombia en el período de 1992-2000 por Pinto P y cols. se describió una mayor representación del género femenino con una razón femenino/ masculino 4,1 / 1; la edad promedio al momento del diagnóstico fue de 34,5 años.<sup>10</sup>

Almanza Liranza Z y cols, presentaron en el año 2010 los casos de tres pacientes atendidos en el Hospital Pediátrico Juan Manuel Márquez, dos de los cuales presentaron como primeras manifestaciones debilidad en los miembros inferiores y artritis que dificultaba la marcha de forma progresiva. El

tercer paciente presentaba lesiones escamosas en la piel, hipopigmentadas en la cara y los miembros, acompañadas de astenia y artritis de las rodillas.<sup>11</sup>

La importancia de la evaluación de la fuerza muscular escapular y pelviana en el estudio del grado de afectación muscular que existe en pacientes con dermatomiositis/ polimiositis así como la importancia de la evaluación de los niveles séricos de las enzimas musculares nos motivó a determinar la fuerza muscular y los niveles séricos de CPK en pacientes con sospecha de dermatomiositis/ polimiositis que acudieron a la consulta de Reumatología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras en el período comprendido entre enero del 1985 y mayo del 2013.

## MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo con el objetivo de determinar la fuerza muscular pelviana y escapular así como los niveles séricos de CPK en los pacientes con sospecha de dermatomiositis/ polimiositis que acudieron a la consulta de Reumatología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras en el período comprendido entre enero del 1985 y mayo del 2013.

La muestra estuvo conformada por 57 pacientes. Criterios de inclusión: Se incluyeron aquellos pacientes con debilidad muscular progresiva predominante o exclusivamente proximal durante semanas o meses; elevación de los niveles séricos de enzimas musculares, biopsia muscular evidente de necrosis de las fibras musculares con regeneración e infiltración celular mononuclear y cambios electromiográficos multifocales (criterios de Bohman y cols, 1977).<sup>12</sup>

En el caso de la polimiositis se consideró como positivo todo aquel paciente que cumpliera con los 4 criterios descritos.

Para la dermatomiositis se adicionó como criterio adicional la presencia de rash cutáneo (pápula de Gottron y eritema en Heliotropo). Se excluyeron aquellos pacientes con dermatomiositis / polimiositis asociada a otra enfermedad del tejido conectivo.

Se recogieron los siguientes datos en el modelo confeccionado a tales propósitos: edad al inicio de la sintomatología, género, concentración de CPK y los resultados de las pruebas de fuerza muscular pelviana y escapular.

Antes de llevar a cabo el estudio se obtuvo la aprobación de este por el consejo científico de la institución, y estuvo justificado desde el punto de vista ético en conformidad con los principios éticos de la declaración de Helsinki.

La fuerza muscular fue evaluada según la escala del Medical Research Council (MRC) para Fuerza Muscular,<sup>13</sup> la cual utiliza una escala del 0 al 5 que gradúa la fuerza muscular del paciente. Dicha escala se describe a continuación:

- Grado 5: Fuerza muscular normal contra resistencia completa.
- Grado 4: La fuerza muscular está reducida pero la contracción muscular puede realizar un movimiento articular contra gravedad y resistencia.
- Grado 3: La fuerza muscular está reducida tanto que el movimiento articular solo puede realizarse contra la gravedad, sin la resistencia del examinador.
- Grado 2: Movimiento activo que no puede vencer la fuerza de gravedad.
- Grado 1: Esbozo o vestigio de contracción muscular.
- Grado 0: Ausencia de contracción muscular.

La determinación de los niveles séricos de CPK se realizó utilizando una prueba enzimática para CPK que determina la actividad de la misma en suero, a través de la medición de la velocidad de formación de NADPH a 340 nm.

La lectura se realizó utilizando un analizador automático marca Hitachi 902, se utilizó un juego de reactivos de la casa comercial Finlay, La Habana, Cuba.

Se confeccionaron tablas de distribución de frecuencias (números absolutos y porcentajes).

Se aplicó la prueba de comparación de proporciones para describir la significación estadística de las variables estudiadas.

Se fijó un intervalo de confianza del 95 %. Un valor de  $p < 0,05$  se consideró estadísticamente significativo. Se utilizó el paquete estadístico MedCalc versión 6.0.

## RESULTADOS

La mayor frecuencia de edad al diagnóstico de dermatomiositis / polimiositis resultó el grupo comprendido entre los 42 y 52 años de edad con un 26,3 % lo cual resultó ser estadísticamente significativo.

Le siguen en mayor frecuencia el grupo de 64 y más años y el grupo comprendido entre 53 y 63 años con 24,6 % y 22,8 % respectivamente.

*Tabla 1 Distribución de pacientes con diagnóstico de polimiositis y/o dermatomiositis según grupos de edades al inicio de la sintomatología.*

Grupos según edades (años)	Número	%
20 a 30	10	17,5
31 a 41	5	8,8
42 a 52	15	26,3
53 a 63	13	22,8
64 y más	14	24,6
Total	57	100

*Fuente: Historias clínicas.*

*Chi cuadrado = 8,377  $p = 0,0038$*

La mayor frecuencia de género en pacientes con diagnóstico de dermatomiositis/ polimiositis correspondió al género femenino con un 84,2 % lo cual resultó estadísticamente significativo.

*Tabla 2 Distribución de pacientes con diagnóstico de polimiositis y/o dermatomiositis según género.*

Género	Número	Porcentaje
Femenino	48	84,2
Masculino	9	15,8
Total	57	100

*Fuente: Historias clínicas*

*Chi cuadrado = 14,827  $p = 0,0001$*

La mayor frecuencia según el rango de concentraciones de CPK al momento del diagnóstico de dermatomiositis/ polimiositis correspondió al grupo con concentración de CPK de 500,1 UI y más; con 73,7 % lo cual resultó estadísticamente significativo.

*Tabla 3 Distribución de pacientes con diagnóstico de polimiositis y/o dermatomiositis según los niveles séricos de la CPK.*

Rango de concentraciones de CPK (UI)	Número	%
0 a 200	1	1,8
200,1 a 500	14	24,5
500,1 y más	42	73,7
Total	57	100

*Fuente: Historias clínicas.*

*Chi cuadrado = 8,559  $p = 0,0034$*

La mayor frecuencia con respecto a la evaluación de la fuerza muscular pelviana de acuerdo a la escala del MRC correspondió al grado 3 con un 57,9 % seguido de los grados 2 y 4 con 26,3 % y 15,8 % respectivamente. Estos hallazgos no resultaron estadísticamente significativos.

Tabla 4 Distribución de pacientes con diagnóstico de polimiositis y/o dermatomiositis según fuerza muscular pelviana

Fuerza muscular pelviana	Número	%
2/5	15	26,3
3/5	33	57,9
4/5	9	15,8
Total	57	100

Fuente: Historias clínicas.

Chi cuadrado = 0,828 p = 0,3629

La mayor frecuencia con respecto a la evaluación de la fuerza muscular escapular correspondió al grado 3 con un 56,1 % seguido de los grados 2 y 4 con 24,6 % y 19,3 % respectivamente. Estos hallazgos no resultaron estadísticamente significativos.

Tabla 5 Distribución de pacientes con diagnóstico de polimiositis y/o dermatomiositis según fuerza muscular escapular

Fuerza muscularescapular	Número	%
2/5	14	24,6
3/5	32	56,1
4/5	11	19,3
Total	57	100

Fuente: Historias clínicas

Chi cuadrado = 0,419 p = 0,5175

## DISCUSIÓN

La mayor frecuencia de edad al diagnóstico de dermatomiositis / polimiositis encontrada en nuestro estudio coincide con reportes de otros autores. Restrepo JF plantea la existencia de una incidencia bimodal, presentando los picos en la infancia (5-15 años) y en la vida adulta (30-50 años).<sup>3</sup> Chávez González N y cols resaltan que puede aparecer a cualquier edad pero sobre todo entre los 40 y 60 años o en niños, entre los 5 y 15 años. Este grupo de trabajo reportó un caso de dermatomiositis en el cual el comienzo de la enfermedad se presentó de forma aguda.

Los síntomas iniciales fueron la debilidad muscular proximal, la erupción cutánea y el edema periorbitario con forma de heliotropo. La enfermedad evolucionó con un curso acelerado. Este grupo concluyó que el diagnóstico precoz de la enfermedad guarda relación paralela con el pronóstico.<sup>14</sup> Por su parte Irazoque-Palazuelos F y cols plantean que los rangos de incidencia anual se incrementan con la edad: de 2,5 por millón en menores de 15 años a 10,5 por millón en mayores de 65 años. También señalan que se han establecido picos de incidencia bimodal, siendo en niños de 5 a 14 años predominante la dermatomiositis, y en adultos de 45 a 64 años

generalmente la polimiositis.<sup>15</sup> Por su parte Hofman J. señala una edad media entre 40 y 50 años.<sup>6</sup> El hecho de que solo se reporten pacientes adultos en nuestro estudio se debe a que nuestro servicio de Reumatología solo atiende a pacientes mayores de 18 años de edad.

La mayor frecuencia de género en pacientes con diagnóstico de dermatomiositis/ polimiositis descrita en el género femenino en nuestro trabajo coincide con los reportes de otros autores al respecto. Irazoque-Palazuelos F y cols revelan que el rango de incidencia por sexo (mujer:hombre) es de 2,5:1, siendo cercana a 1:1 en la niñez y en los casos de asociación a neoplasia, y tan alto como 10:1 cuando coexiste con otra enfermedad del tejido conectivo.<sup>15</sup> Por su parte Restrepo JF señala que las mujeres se afectan más que los hombres en una proporción de 2-3: 1.<sup>3</sup>

La Guía Mexicana de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento de Polimiositis y Dermatomiositis señala que ambas enfermedades afectan con mayor frecuencia a las mujeres con una relación mujer-hombre de 2:1;<sup>7</sup> esta misma relación se señala por Hofman J.<sup>6</sup> y por Berrocal A y cols.<sup>16</sup> En un estudio realizado en Quebec, Canadá por Bernatsky S y cols. La prevalencia encontrada fue mayor en mujeres y en personas de edad avanzada, con una tendencia a una mayor prevalencia en áreas urbanas. Las prevalencias estimadas fueron menores en los hombres jóvenes de áreas rurales y mayores en mujeres de edad avanzada en áreas urbanas.<sup>17</sup>

La CPK es una enzima esencial de la actividad muscular. De ahí que se encuentre fundamentalmente en el músculo cardíaco, el estriado y también en el cerebro. Esta enzima cataliza la transferencia reversible del fosfato. El equilibrio de la reacción depende de las concentraciones de iones hidrógeno.<sup>8</sup>

La principal proporción de la actividad total de la CPK se encuentra en los músculos esqueléticos y esta corresponde de manera predominante a la isoforma CK-3. Otros tejidos con niveles de CPK relativamente elevados incluyen el miocardio en el cual predomina la isoforma CK-2 y el tracto gastrointestinal y el cerebro en los cuales predomina la isoforma CK-1.<sup>8</sup>

Un biomarcador es un parámetro biológico que puede ser medido en sangre u otros tejidos y es usado como señal o medida de un proceso normal o anormal, así como de una condición o enfermedad. En medicina los biomarcadores se utilizan en el diagnóstico, en el establecimiento de un pronóstico, como marcador de actividad de la enfermedad teniendo utilidad en el monitoreo de la terapéutica o como marcador subrogado en la investigación.<sup>18</sup>

La CPK constituye un marcador altamente sensible y confiable para evaluar la actividad de la enfermedad pues sus



concentraciones plasmáticas se elevan de forma marcada al ser liberada rápidamente del tejido dañado.<sup>8</sup>

En nuestro estudio el 73,7 % de los pacientes con diagnóstico de dermatomiositis / polimiositis presentó niveles séricos de CPK de 500,1 o más UI, lo cual resultó estadísticamente significativo. Esta elevación en la concentración de la CPK constituyó un importante criterio que permitió el diagnóstico positivo de nuestros pacientes. Vale la pena señalar que solo encontramos una paciente con niveles de CPK entre 0 y 200 UI (57,0 UI-dentro del límite de la normalidad).

Esta paciente correspondió con una dermatomiositisamiopática asociada a neoplasia de mama. Esta entidad constituye una variante de dermatomiositis en la cual los pacientes tienen manifestaciones cutáneas sin evidencia clínica de afectación muscular y en los que las pruebas complementarias no demuestran ningún grado de inflamación muscular durante más de 2 años. La misma ha sido una entidad bastante controvertida en la literatura especializada ya que un porcentaje significativo de los pacientes presenta la miopatía durante el seguimiento. Esta particularidad suele conducir a un retraso en el diagnóstico y a confusión en el manejo terapéutico, en que, como sucede en la dermatomiositis clásica, es de crucial importancia la búsqueda de la patología maligna asociada.<sup>19</sup>

Dimachkie y Amato plantean que la elevación de los niveles séricos de enzimas musculares, particularmente de la CPK, apoya el diagnóstico de la miopatía inflamatoria con una sensibilidad aproximada del 69 %, pero no es específica. Existen otras enzimas que también pueden elevarse como aldolasa, mioglobina, lactato deshidrogenasa, aspartatoaminotransferasa (AST) y alaninoaminotransferasa (ALT).<sup>20,21</sup>

Estos mismos autores señalan que los niveles séricos de CPK se encuentran elevados en la mayoría de los pacientes con dermatomiositis, sin embargo entre el 20 y el 30 % de los pacientes con dermatomiositis los niveles séricos de CPK pueden ser normales. Sin embargo, los niveles séricos de CPK se encuentran siempre elevados en pacientes con polimiositis activa.<sup>20,21</sup>

También señalan que la disminución de los niveles séricos de CPK generalmente correlaciona con una adecuada respuesta al tratamiento, sin embargo no describen una correlación significativa entre los niveles séricos de CPK y la gravedad de la debilidad muscular.<sup>20,21</sup>

Por su parte Cordeiro AC señala que la presencia de niveles séricos de CPK dentro de límites normales en un paciente con enfermedad activa puede constituir el reflejo de la existencia de escasas fibras musculares funcionales o atrofia muscular.<sup>22</sup>

Este mismo autor plantea que a pesar de las limitaciones descritas, el nivel sérico de CPK constituye un estudio bioquímico que permite evaluar la actividad de la enfermedad y es recomendable realizar esta determinación al menos una vez al mes después de iniciar el tratamiento.<sup>22</sup>

Amato señala que el nivel sérico de CPK en conjunto con una adecuada evaluación de la fuerza muscular, constituyen medidas útiles para evaluar la actividad de la enfermedad.<sup>21</sup>

La mayor frecuencia con respecto a la evaluación de la fuerza muscular pelviana de acuerdo a la escala del MRC correspondió al grado 3 con un 57,9 % seguido de los grados 2 y 4 con 26,3 % y 15,8 % respectivamente. Aunque estos hallazgos no resultaron ser estadísticamente significativos, la evaluación de la fuerza muscular pelviana resultó de importancia para establecer el diagnóstico de dermatomiositis/polimiositis en nuestros pacientes.

De manera semejante ocurrió con la evaluación de la fuerza muscular escapular donde la mayor frecuencia correspondió al grado 3 con un 56,1 % seguido de los grados 2 y 4 con 24,6 % y 19,3 % respectivamente.

La estructura básica del músculo es la fibra muscular que, por lo general, tiene una longitud igual a la del músculo. La unión de varias fibras constituye haces o fascículos musculares que acabarán formando el músculo. Este músculo se encuentra rodeado por una cubierta de tejido conectivo que acabará formando en los extremos, los tendones, estructuras que permiten el anclaje de los músculos en el esqueleto. Las acciones de los músculos necesitan de un proceso de activación que permite la unión de la actina y la miosina que son las responsables de generar una variación de la longitud total del músculo.<sup>23</sup> Es entonces fácil de entender que para que exista una adecuada fuerza muscular se requiere la integridad física de estas estructuras.

Los hallazgos de las biopsias musculares en las miopatías inflamatorias idiopáticas exponen la presencia de infiltrados inflamatorios endomisiales compuestos por células TCD8+, TCD4+ y macrófagos así como infiltrados perivasculares compuestos por células T CD4+, macrófagos y células B. El infiltrado endomisial sugiere una reacción inmune directa hacia las fibras musculares y ha sido sugerido como típico para la polimiositis, mientras que el infiltrado perivascular indica una reacción inmunitaria contra los vasos sanguíneos típicos en la dermatomiositis.<sup>24,25</sup>

Mammen AL y Amato A definen como la característica histopatológica distintiva en la dermatomiositis a la atrofia perifascicular, generalmente con infiltrado de células mononucleares perimisial y perivascular, linfocitos B y células

T CD4+, necrosis y regeneración de fibras musculares, microinfartos, depósitos de inmunoglobulinas y del complejo de ataque a la membrana alrededor de los vasos pequeños.<sup>20,26</sup> Todo este ambiente inflamatorio perimisial y perivascular implicado en la inmunopatogenia de la dermatomiositis/polimiositis justifica la destrucción de las estructuras musculares y la consecuente afectación de la fuerza muscular.

## CONCLUSIONES

La elevación de los niveles séricos de CPK y la evaluación de la disminución de la fuerza muscular pelviana y escapular fueron criterios importantes para el diagnóstico, definir el grado de actividad de la enfermedad y monitorear la respuesta al tratamiento en pacientes con dermatomiositis / polimiositis.

## BIBLIOGRAFÍA

- Bohan A, Peter J. *Polymyositis and Dermatomyositis (First of two parts)*. *N Engl J Med*. 1975;292:7:344-7.
- Bohan A, Peter J. *Polymyositis and Dermatomyositis (Second of two parts)*. *N Engl J Med*. 1975;292:8:403-7.
- Restrepo JF. *Dermatomiositis-polimiositis*. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2003;10(2):135-41.
- Wagner E. *Ein Fall von akuter Polymyositis*. *Deutsch Arch klin Med*. 1886;40:241-66.
- Unverricht H. *Dermatomyositis acuta*. *Deutsch Med Wchnscher*. 1891;17:41-4.
- Hofman J. *Miopatías Inflamatorias Polimiositis – Dermatomiositis*. *Reumatología*. 2005;21(3):112-5.
- Secretaría de Salud de México. *Diagnóstico y tratamiento de Polimiositis y Dermatomiositis*. México DF: Ed. Secretaría de Salud; 2011.
- Institutos Nacionales de Salud. *Examen de creatina-fosfoquinasa*. New York: Ed. Biblioteca Nacional de Medicina; 2009.
- Vargas-Leguás H, Selva-O'Callaghan A, Campins-Martí M, Hermosilla Pérez E, Grau-Junyent JM, Martínez Gómez X, et al. *Polymyositis-dermatomyositis: incidence in Spain (1997-2004)*. *MedClin (Barc)*. 2007;129:721-4.
- Pinto LF, Ángel AM, Bohórquez AR, López CM. *Caracterización de los pacientes con polimiositis y dermatomiositis del Servicio de Reumatología del Instituto de Seguros Sociales de Medellín, Colombia, 1992-2000*. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2003;10(1):9-18.
- Almanza Liranza Z, Fernández Couce G, Perea Corral J, Quintana Mirabal S, Gómez de Cadiz AT. *Dermatomiositis: a propósito de 3 casos interesantes*. *Rev Cubana Pediatr*. 2010;82(4):102-11.
- Hilton-Jones D. *Observations on the classification of the inflammatory myopathies*. *Presse Med*. 2011;40:199-208.
- Medical Research Council. *Aids to the examination of the peripheral nervous system, Memorandum no. 45*. London: Ed. Her Majesty's Stationery Office; 1981.
- Chávez González N, Sánchez Pérez Y, Elías Montes Y. *Dermatomiositis. Presentación de un caso pediátrico*. *Multimed [revista en Internet] 2012 [citado 19 septiembre 2013]; 16(1):0-0*. Disponible en: <http://www.multimedgrm.sld.cu/Documentos%20pdf/Volumen16-1/13.pdf>
- Irazoque-Palazuelos F, Barragán-Navarro Y. *Epidemiología, etiología y clasificación*. *Reumatol Clin*. 2009;5 Supl.3:S2-5.
- Berrocal A, Ramirez E, Calvo A. *El embarazo no exacerba la dermatomiositis*. *Rev Med Hered*. 1999;10(3):125-8.
- Bernatsky S, Joseph L, Pineau CA, Bélisle P, Boivin JF, Banerjee D, et al. *Estimating the prevalence of polymyositis and dermatomyositis from administrative data: age, sex and regional differences*. *Ann Rheum Dis*. 2009;68(7):1192-6.
- Silva Fernández L, Barbadillo Mateos C, Fernández Castro M, Otón Sánchez T. *Los otros biomarcadores. ¿Qué debe saber el reumatólogo?* *Semin Fund Esp Reumatol*. 2011;212:0-6.
- Vidarte Orrego G, Álvarez Llanos E, Lozano Miranda Z. *Dermatomiositis amiopática: reporte de un caso y revisión de la literatura*. *Dermatol Peru*. 2008;18(1):45-50.
- Dimachkie MM. *Idiopathic inflammatory myopathies*. *J Neuroimmunol*. 2011;231:32-42.
- Amato AA, Barohn RJ. *Evaluation and treatment of inflammatory myopathies*. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009;80:1060-8.
- Cordeiro AC, Isenberg DA. *Treatment of inflammatory myopathies*. *Postgrad Med J*. 2006;82:417-24.
- Safety and efficacy of exercise training in patients with an idiopathic inflammatory myopathy—a systematic review*. *Rheumatology (Oxford)*. 2011;50(11):2113-24.
- Vázquez del Mercado M, Arana V, Heron M. *Alteraciones histológicas y moleculares en miopatías inflamatorias*. *Reumatol Clin*. 2009;5:20-2.
- Greenberg SA, Pinkus JL, Pinkus GS. *Interferon-alpha / beta mediated innate immune mechanisms in dermatomyositis*. *Ann Neurol*. 2005;57:664-78.

---

26. Mammen AL. *Dermatomyositis and polymyositis Clinical presentation, autoantibodies and pathogenesis. Ann NY*

*AcadSci. 2010;1184:134-53.*

---

Los autores refieren no tener conflicto de intereses

Recibido: 12 de octubre de 2013

Aprobado: 9 de noviembre de 2013

Contacto para correspondencia *Dra. Ana del Carmen Arguelles Zayas* **E-mail:** [ana.arguelles@infomed.sld.cu](mailto:ana.arguelles@infomed.sld.cu)

Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", San Lázaro No. 701 entre Belascoaín y Marqués González, Centro Habana, La Habana, Cuba. CP 10 300.