

Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen XVII, Número 1; 2015 ISSN: 1817-5996

www.revreumatologia.sld.cu



ARTÍCULO ORIGINAL DE INVESTIGACIÓN

Capacidad aeróbica, fuerza muscular, niveles séricos de fosfocreatincinasa y pruebas ergométricas en pacientes con polimiositis y/o dermatomiositis

Aerobic capacity, muscular force, phosphokreatincinase levels in serum and the ergometric tests in patients with dermatomiositis / polimiositis suspicion

Arguelles Zayas Ana del Carmen^{*}, Infante Arguelles Roxana^{**}, Infante Amorós Adalberto^{***},
Sánchez Bruzon Yeniset^{****}, Casa Figueredo Nelsas^{*}, Chico Capote Aracelis^{*****}, Estévez del Toro
Miguel^{*****}, Castell Pérez Concepción^{*****}

^{*} MSc, Especialista de 2do Grado de Reumatología

^{***} MSc, Especialista de 2do Grado de Endocrinología

^{****} Especialista en 1er Grado en Reumatología

^{*****} Dra. C. Especialista en 2do grado en Reumatología

^{*****} Dr. C. Especialista en 2do Grado en Reumatología

^{*****} Especialista de 1er Grado en Medicina Interna y 2do Grado en Reumatología. Magister de la reumatología latinoamericana

Servicio de Reumatología. Hospital Hermanos Ameijeiras, 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 y en ocasiones 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 capacidad aeróbica, la fuerza muscular y los niveles séricos de fosfocreatincinasa, así como realizar las pruebas ergométricas 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 calculó la capacidad aeróbica determinando el consumo máximo de oxígeno con la ayuda del protocolo de Balke. Se evaluó la fuerza muscular según la escala del *Medical Research Council* (MRC). La determinación de los niveles séricos de fosfocreatincinasa se realizó utilizando una prueba enzimática que determina la actividad de la misma en suero. La tensión arterial se midió de manera manual con el uso de un esfigmomanómetro, la frecuencia cardiaca fue medida utilizando un monitor.

Resultados: La mayor frecuencia de género correspondió al femenino con un 63,3 %. La mayor frecuencia de edad resultó el grupo comprendido entre los 42 y 52 años con un 36,4 %. La mayor frecuencia con respecto a la evaluación de la fuerza muscular pelviana correspondió al grado 4 con un 72,7 %. La mayor frecuencia según el rango de concentraciones de fosfocreatincinasa al momento del diagnóstico correspondió al grupo con concentración de 0 a 200 UI con un 54,5 %. La mayor frecuencia según el tiempo de duración de la prueba de esfuerzo correspondió al grupo de 6,1 a 10 minutos con un 72,7 %. La mayor frecuencia según el pulso en reposo correspondió al grupo de 71 a 100 pulsaciones por minuto con un 54,6 %. Se observa una tendencia a una mayor frecuencia de pacientes en los rangos de 60-70 y de 71-99 pulsaciones por minuto durante la prueba ergométrica, mientras se observa una tendencia a una mayor frecuencia de pacientes en los rangos de 71-99 y 100 y más pulsaciones por minuto después de la prueba ergométrica. La mayor frecuencia según la capacidad aeróbica medida a través del consumo máximo de oxígeno correspondió al grupo de 17,0-24,4 mL/kg/min con un 45,4 %.

Conclusiones: Tanto la elevación de la fuerza muscular pelviana como la evaluación de la elevación de la concentración de la fosfocreatincinasa constituyeron importantes criterios que permitieron llegar al diagnóstico positivo. La no recuperación total del pulso y de la tensión arterial diastólica después de la prueba ergométrica pudo estar asociada a algún trastorno en los mecanismos de regulación de la frecuencia de pulso y la tensión arterial. La mayoría de los pacientes estudiados presenta capacidad limitada frente a la realización de grandes esfuerzos.

Palabras clave: dermatomiositis/ polimiositis, miopatía inflamatoria idiopática, capacidad aeróbica, fuerza muscular, enzimas musculares, fosfocreatincinasa

ABSTRACT

Introduction: Polimiositis is a connective tissue disease characterized by the presence of proximal muscular weakness of breathing muscles, myocardium and deglutition muscles. When it is associated with skin manifestations it is denominated dermatomiositis.

Objective: To determine the aerobic capacity, muscular force and phosphokreatincinase levels in serum, as well as to carry out the ergometric tests in patients with dermatomiositis / polimiositis suspicion.

Methodology: Descriptive, longitudinal and retrospective study. For the positive diagnosis we were use Bohman and cols criteria. We describe the age and gender at the diagnosis. The aerobic capacity was calculated determining the maximum oxygen consumption according to Balke protocol. Muscular force was evaluated according to the Medical Research Council scale. The determination of phosphokreatincinase levels in serum was carried out using an enzymatic test that determines the enzyme activity in serum. The arterial tension was measured in a manual way with the use of a sphygmomanometer; the heart frequency was measured using a monitor.

Results: The biggest gender frequency corresponded to the feminine one with 63,3 %. The biggest age frequency was the group understood between the 42 and 52 years with 36,4 %. The biggest frequency with regard to the evaluation of the muscular pelvic force corresponded to the 4th grade with 72,7 %. The biggest frequency according to the range of phosphokreatincinase serum concentrations at the moment of diagnosis corresponded to the group with concentration from 0 to 200 UI with 54,5 %. The biggest frequency according to the time of duration of the effort test corresponded to the group from 6,1 to 10 minutes with 72,7 %. The biggest frequency according to the pulse in rest corresponded to the group from 71 to 100 pulsations per minute with 54,6 %. A tendency is observed to a bigger frequency of patient in the ranges of 60-70 and of 71-99 pulsations per minute during the ergometric test, while one observes a tendency to a bigger frequency of patient in the ranges of 71-99 and 100 and more pulsations per minute after the ergometric test. The biggest frequency according to the aerobic capacity measured through the maximum oxygen consumption corresponded to the 17,0-24,4 mL / kg / min group with 45,4 %.

Conclusions: Muscular pelvic force and phosphokreatincinase concentration evaluation constituted an important approaches that allowed to arrive to positive diagnosis. The not total recovery of pulse and of diastolic arterial tension after the ergometric test could be associated to some dysfunction in the regulation mechanisms of pulse frequency and arterial tension. Most of the studied patients present limited capacity in the realization of big efforts.

Keywords: dermatomyositis / polymyositis, inflammatory idyopatic myopatya, aerobic capacity, 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.^{1,2,3} Esta enfermedad fue descrita desde 1886 por clínicos alemanes, pero quien definió el término de polimiositis fue E. Wagner en 1886,⁴ y el de dermatomiositis fue H. Unverricht en 1891.⁵ Los cambios clínicos ocurren debido a la presencia de inflamación crónica de la musculatura estriada de etiología desconocida.³ 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.³

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 ha invocado a Picornavirus, Coxsackie B, Mixovirus, Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH) y al Virus Linfotrópico de Células T Humano (HTLV-1).^{3,6}

Más recientemente se ha definido el término miopatías inflamatorias idiopáticas el cual constituye un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes, sistémicas y adquiridas que se caracteriza 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.⁷

El ejercicio aeróbico es una de las estrategias utilizadas en el manejo de los pacientes con dermatomiositis/ polimiositis. En los pacientes con esta afección se presentan modificaciones en el parénquima pulmonar y en el sistema cardiovascular. Por tales motivos la capacidad aeróbica ha sido utilizada por varios autores como un marcador pronóstico de interés en esta entidad.⁸

La capacidad aeróbica es la capacidad máxima para transportar y utilizar el oxígeno y es considerada como un importante índice de acondicionamiento cardiovascular. La misma representa la capacidad máxima del sistema de

transporte de oxígeno y de síntesis aeróbica de adenosintrifosfato (ATP).⁸

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

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).⁹

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.⁹

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.⁷ En España se ha reportado una incidencia media anual de 2,2-10,6 nuevos casos / millón de habitantes / año.¹⁰

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.¹¹

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.¹²

La importancia de la evaluación de la capacidad aeróbica y 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 capacidad aeróbica, la fuerza muscular y los niveles séricos de CPK, así como realizar las pruebas ergométricas 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 capacidad aeróbica, la fuerza muscular pelviana y escapular, los niveles séricos de CPK así como realizar las pruebas ergométricas 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 11 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).¹³

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, tiempo de duración de la prueba de esfuerzo, pulso en reposo, pulso durante y después de la prueba ergométrica, capacidad aeróbica, tensión arterial diastólica en reposo, tensión arterial diastólica durante y después de la prueba ergométrica, 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 prueba de ejercicio se realizó utilizando el protocolo de Balke,¹⁴ para la medición de la capacidad aeróbica, con el uso de un cicloergómetro. Dicho protocolo consistió en pedalear 50-60 rpm a partir de una carga inicial de 25 Watts, incrementando la velocidad del trabajo cada dos minutos por 25 Watts. Luego de cada incremento se midió la tensión arterial de manera manual con el uso de un esfigmomanómetro, la frecuencia cardiaca fue medida utilizando un monitor.

Al finalizar la prueba se midieron la frecuencia cardiaca y la tensión arterial, a los minutos 1, 2, 3 y 4 de recuperación. Los parámetros estudiados fueron recolectados y procesados en una computadora Pentium 4 y luego se calculó el consumo máximo de oxígeno (VO_2 Máx) a través de la siguiente expresión matemática:

$$VO_2 \text{ Máx (ml/kg/min)} = 200 + (12 \times \text{Carga de trabajo (Watts)} / \text{Peso corporal (kg)})$$

La fuerza muscular fue evaluada según la escala del *Medical Research Council* (MRC) para Fuerza Muscular la cual utiliza una escala del 0 al 5 que gradúa la fuerza muscular del paciente. Dicha escala se describe a continuación:¹⁵

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 género en pacientes con diagnóstico de dermatomiositis/ polimiositis correspondió al género femenino con un 63,3 % lo cual puede ser observado en la tabla 1.

Tabla 1. Distribución de los pacientes con polimiositis y/o dermatomiositis según género

Género	Número	Porcentaje
Masculino	4	36,6 %
Femenino	7	63,3 %
Total	11	100 %

Fuente: Historias clínicas

Test de comparación de proporciones: 0,051 $p=0,8214$

La mayor frecuencia de edad al diagnóstico de dermatomiositis / polimiositis resultó el grupo comprendido entre los 42 y 52 años de edad con un 36,4 %.

Le sigue en mayor frecuencia el grupo de 31 a 41 años con un 27,3 %, como se puede observar en la tabla 2.

Tabla 2. Distribución de pacientes con polimiositis y/o dermatomiositis según grupos de edades

Edad (años)	Número	Porcentaje
20 - 30	2	18,2 %
31 - 41	3	27,3 %
42 - 52	4	36,4 %
53 - 63	2	18,2 %
Total	11	100 %

Fuente: Historias clínicas

La mayor frecuencia con respecto a la evaluación de la fuerza muscular pelviana de acuerdo a la escala del MRC correspondió al grado 4 con un 72,7 % seguido de los grados 3 y 5 con 18,2 % y 9,1 % respectivamente, como se puede observar en la tabla 3.

Tabla 3. Distribución de pacientes con polimiositis y/o dermatomiositis según fuerza muscular pelviana

Fuerza muscular pelviana	Número de pacientes	Porcentaje
3/5	2	18,2 %
4/5	8	72,7 %
5/5	1	9,1 %
Total	11	100

Fuente: Historias clínicas

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 0 a 200 UI con un 54,5 %, seguido del grupo con concentración de CPK de 500,1 y más con un 27,3 %, como se puede observar en la tabla 4.

Tabla 4. Distribución de pacientes con diagnóstico de polimiositis y/o dermatomiositis según los niveles séricos de la CPK

Rango de concentraciones de CPK (UI)	Número	Porcentaje
0 a 200	6	54,5 %
200,1 a 500	2	18,2 %
500,1 y más	3	27,3 %
Total	11	100 %

Fuente: Historias clínicas

La mayor frecuencia según el tiempo de duración de la prueba de esfuerzo correspondió al grupo de 6,1 a 10 minutos con un 72,7 %, seguido del grupo de 0 a 6 minutos con un 18,2 %, lo cual puede ser observado en la tabla 5.

Tabla 5. Tiempo de duración de la prueba de esfuerzo en pacientes con polimiositis/ dermatomiositis

Tiempo de duración (minutos)	Número de pacientes	Porcentaje
0 a 6	2	18,2 %
6,1 a 10	8	72,7 %
10,1 y más	1	9,1 %
Total	11	100 %

Fuente: Historias clínicas

La mayor frecuencia según el pulso en reposo correspondió al grupo de 71 a 100 pulsaciones por minuto con un 54,6 %, seguido del grupo de 60 a 70 pulsaciones por minuto con un 45,4 %, lo cual puede ser observado en la tabla 6.

Tabla 6. Pulso en reposo (antes de la prueba ergométrica) en pacientes con polimiositis/ dermatomiositis

Pulso en reposo	Número de pacientes	Porcentaje
60 a 70	5	45,4 %
71 a 100	6	54,6 %
Total	11	100 %

Fuente: Historias clínicas

Tabla 7. Pulso durante y después de la prueba ergométrica en pacientes con polimiositis/ dermatomiositis

Pulso (latidos/ minuto) minutos	Durante la prueba ergométrica				Después de la prueba ergométrica			
	1	2	3	4	1	2	3	4
menos de 60	0	0	0	0	0	0	0	1
60-70	5	4	2	1	2	3	4	3
71-99	6	7	9	8	6	6	6	6
100 y más	0	0	0	2	3	2	1	1
Total	11	11	11	11	11	11	11	11

Fuente: Historias clínicas

La mayor frecuencia según la capacidad aeróbica medida a través del consumo máximo de oxígeno correspondió al grupo de 17,0 – 24,4 mL/kg/min (clase II-capacidad limitada a grandes esfuerzos) con un 45,4 %, como puede ser observado en la tabla 8.

Tabla 8. Capacidad aeróbica en pacientes con polimiositis/ dermatomiositis

V O ₂ Máx (mL/kg/min)	Número de pacientes	Porcentaje
3,5-6,9 (clase IV) Acostado, respiración en cama	0	0 %
7,0-16,9 (clase III) Limitación de la vida diaria	3	27,3 %
17,0-24,4 (clase II) Capacidad limitada a grandes esfuerzos	5	45,4 %
24,5-35,0 (clase I) Sano sedentario	3	27,3 %
35,1-38,0 (clase I) Sano	0	0%
Total	11	100 %

Fuente: Historias clínicas

Test de comparación de proporciones: 0,091 p = 0,7629

Teniendo en cuenta la medición del pulso durante y después de la prueba ergométrica todos los pacientes estudiados se encuentran en los rangos entre 60 y más de 100 pulsaciones por minuto. Se observa una tendencia a una mayor frecuencia de pacientes en los rangos de 60 – 70 y de 71 – 99 pulsaciones por minuto durante la prueba ergométrica, mientras se observa una tendencia a una mayor frecuencia de pacientes en los rangos de 71 – 99 y 100 y más pulsaciones por minuto después de la prueba ergométrica. Estas frecuencias pueden ser observadas en la tabla 7.

La medición de la tensión arterial diastólica antes de realizada la prueba ergométrica arrojó una mayor frecuencia en el grupo de 81 y más mmHg, con un 63,6 %, como se puede observar en la tabla 9.

Tabla 9. Tensión arterial diastólica en reposo (antes de la prueba ergométrica) en pacientes con polimiositis/ dermatomiositis

Tensión arterial diastólica (mmHg)	Número de pacientes	Porcentaje
60 a 80	4	36,4 %
81 y más	7	63,6 %
Total	11	100 %

Fuente: Historias clínicas

La medición de la tensión arterial diastólica durante y después de la prueba ergométrica en los minutos 1, 2, 3 y 4 arrojó un aumento de la misma durante la realización de la prueba que osciló desde los 60 mmHg hasta 111 y más mmHg, estando la totalidad de los pacientes en el último grupo (111 mmHg y más en el minuto 4).

Por su parte después de la realización de la prueba ergométrica ocurre una recuperación parcial de la tensión

arterial diastólica que solo llega al grupo de 81 a 110 mmHg en el cual está representada la totalidad de los pacientes al

minuto 4. Lo anteriormente descrito puede ser observado en la tabla 10.

Tabla 10. Tensión arterial diastólica durante y después de la prueba ergométrica en pacientes con polimiositis/ dermatomiositis

Pulso (latidos/ minuto)	Durante la prueba ergométricas				Después de la prueba ergométrica			
	1	2	3	4	1	2	3	4
Minutos								
60-80	3	0	0	0	0	0	0	0
81-110	6	3	3	0	0	7	9	11
111 y más	2	8	8	11	11	4	2	0
Total	11	11	11	11	11	11	11	11

Fuente: Historias clínicas

DISCUSIÓN

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.¹⁶ Por su parte Restrepo JF señala que las mujeres se afectan más que los hombres en una proporción de 2-3: 1.3 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;⁷ esta misma relación se señala por Hofman J.⁶ y por Almanza Liranza y cols.¹⁷

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.¹⁸

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).³ 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.¹⁹ 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.¹⁶ Por su parte Hofman J. señala una edad media entre 40 y 50 años.⁶ 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 con respecto a la evaluación de la fuerza muscular pelviana de acuerdo a la escala del MRC correspondió al grado 4 con un 72,7 % seguido de los grados 3 y 5 con 18,2 % y 9,1 % respectivamente. La evaluación de la fuerza muscular pelviana resultó de importancia para establecer el diagnóstico de dermatomiositis/ polimiositis en nuestros pacientes.

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. Es entonces fácil de entender que para que exista una adecuada fuerza muscular se requiere la integridad física de estas estructuras.²⁰

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.^{21,22}

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.^{23,24}

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.

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.⁹

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-1.⁹

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.²⁵

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.⁹

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 0 a 200 UI con un 54,5 %, seguido del grupo con concentración de CPK de 500,1 y más con un 27,3 %. Esta elevación en la concentración de la CPK constituyó un importante criterio que permitió el diagnóstico positivo de nuestros pacientes.

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).^{23,26}

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.^{23,26}

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.^{23,26}

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.²⁷ 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.²⁷

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.²⁶

La no recuperación total del pulso y la tensión arterial diastólica después de la prueba ergométrica en nuestros pacientes podría estar asociada a algún trastorno en los mecanismos de regulación de la frecuencia de pulso y la tensión arterial. Dentro de los mecanismos fisiológicos de control del gasto cardiaco y la tensión arterial, se describe el aumento de ambas variables causado por la contracción del músculo esquelético durante el ejercicio.

Al contraerse los músculos esqueléticos durante el ejercicio ocurre una compresión de los vasos sanguíneos a lo largo de todo el cuerpo. El efecto resultante es el paso de sangre desde los vasos sanguíneos periféricos hacia el corazón y los pulmones, lo cual lleva a un aumento del gasto cardiaco. Esto se traduce en un aumento durante el ejercicio de la tensión arterial media²⁸⁻³⁰

En nuestros pacientes ocurre un aumento durante la prueba de esfuerzo en estos parámetros (frecuencia de pulso y tensión arterial diastólica) aunque no hasta las cifras descritas en sujetos sanos, lo cual puede explicarse por el daño al músculo esquelético presente en esta enfermedad. Por su parte la no recuperación total de dichos parámetros a los 4 minutos de terminado el ejercicio físico podría explicarse por la afectación de mecanismos de regulación dependientes del músculo estriado.

Por su parte la medición de la capacidad aeróbica a través del consumo máximo de oxígeno arroja que la mayoría de los pacientes estudiados presenta capacidad limitada frente a la realización de grandes esfuerzos.

Es de esperar que durante el ejercicio físico aumente la capacidad de difusión de oxígeno a través de la barrera hemato-alveolar de manera fisiológica. Durante un ejercicio intenso o durante cualquier otra situación que produzca un aumento importante del flujo sanguíneo pulmonar y la ventilación alveolar ocurre dicho aumento, el cual puede ser de una cuantía de hasta tres veces la capacidad de difusión en condiciones de reposo.

Este aumento es causado por varios factores: apertura de capilares pulmonares durmientes o dilatación extrema de capilares previamente abiertos, con el consecuente aumento del área de la superficie de difusión de oxígeno; aumento de la relación ventilación-perfusión.

Por tanto en el ejercicio físico el aumento de la oxigenación de la sangre ocurre tanto por aumento de la ventilación alveolar (aumento de la concentración de oxígeno que llega al alveolo) como por aumento de la capacidad de difusión de la membrana respiratoria que permite un mayor transporte de oxígeno.³¹⁻³⁴

La capacidad de aumentar la ventilación depende en gran medida del estado de la musculatura estriada que permite la mecánica de la ventilación (musculatura respiratoria), entonces es de esperar que en los pacientes con dermatomiositis/ polimiositis la capacidad aeróbica se encuentre limitada frente a la realización de grandes esfuerzos.

CONCLUSIONES

La mayor frecuencia de género en pacientes con diagnóstico de dermatomiositis/ polimiositis correspondió al género femenino.

La mayor frecuencia de edad al diagnóstico resultó en el grupo comprendido entre los 42 y 52 años de edad.

Tanto la elevación de la fuerza muscular pelviana como la evaluación de la elevación de la concentración de la fosfocreatinasa constituyeron importantes criterios que permitieron llegar al diagnóstico positivo.

La no recuperación total del pulso y de la tensión arterial diastólica después de la prueba ergométrica pudo estar asociada a algún trastorno en los mecanismos de regulación de la frecuencia de pulso y la tensión arterial.

La mayoría de los pacientes estudiados presenta capacidad limitada frente a la realización de grandes esfuerzos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bohan A, Peter J. *Polymyositis and Dermatomyositis (First of two parts)*. *N Engl J Med*. 1975;292(7):344-7. doi: 10.1056. NEJM197502132920706 [PubMed][Cross Ref].
2. Bohan A, Peter J. *Polymyositis and Dermatomyositis (Second of two parts)*. *N Engl J Med*. 1975;292(8):403-7. doi: 10.1056. NEJM197502202920807.[PubMed][Cross Ref]
3. Restrepo JF. *Dermatomiositis-polimiositis*. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2003;10(2):135-41.
4. Wagner E. *Ein Fall von akuter Polymyositis*. *Deutsch Arch klin Med*. 1886;40:241-66.
5. Unverricht H. *Dermatomyositis acuta*. *Deutsch Med Wchnscher*. 1891;17: 41-4.

6. Hofman J. Miopatías Inflamatorias Polimiositis – Dermatomiocitis. *Reumatología*. 2005;21(3):112-5.
7. Secretaría de Salud de México. Diagnóstico y tratamiento de Polimiositis y Dermatomiocitis. México DF (México): Secretaría de Salud, 2011.
8. Guenther F, Quittan M, Nuhr M, Vole-Platzer B, Ebenbiche G, Zehetgruber M. Aerobic capacity in adult dermatomyositis/polimiositis patients and healthy controls. *Arch Phys Med Rehabil*. 2000;81:1-5.
9. Institutos Nacionales de Salud. Examen de creatinafosfocinasa. EE.UU: Biblioteca Nacional de Medicina; 2009.
10. 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). *Med Clin (Barc)*. 2007;129:721-4.
11. Pinto P LF, Ángel A AM, Bohórquez A R, López P CM. Caracterización de los pacientes con polimiositis y dermatomiocitis del Servicio de Reumatología del Instituto de Seguros Sociales de Medellín, Colombia, 1992-2000. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2003;10(1):9-18.
12. Almanza Liranza Z, Fernández Couce G, Perea Corral J, Quintana Mirabal S, Gómez de Cadiz AT. Dermatomiocitis: a propósito de 3 casos interesantes. *Rev Cubana Pediatr*. 2010;82(4):0-0.
13. Hilton-Jones D. Observations on the classification of the inflammatory myopathies. *Presse Med*. 2011;40:199-208.
14. Burckhardt CS, Clark SR, Padrick KP. Use of the modified Balke treadmill protocol for determining the aerobic capacity of women with fibromyalgia. *Arthritis Care Res*. 1989;2(4):165-7.
15. Medical Research Council. Aids to the examination of the peripheral nervous system, Memorandum no. 45. London: Ed. Her Majesty's Stationery Office; 1981.
16. Irazoque-Palazuelos F, Barragán-Navarro Y. Epidemiología, etiología y clasificación. *Reumatol Clin*. 2009;05 Suppl. 3:2-5.
17. Almanza Liranza Z, Fernández Couce G, Perea Corral J, Quintana Mirabal S, Torres Gómez de Cadiz A. Dermatomiocitis: a propósito de 3 casos interesantes. *Revista Cubana de Pediatr*. 2010;8(4):104-11.
18. 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.
19. Chávez González N; Sánchez Pérez Y; Elías Montes Y. Dermatomiocitis. Presentación de un caso pediátrico. *Multimed*. 2012;16(1):0-0.
20. Safety and efficacy of exercise training in patients with an idiopathic inflammatory myopathy--a systematic review. *Rheumatology (Oxford)*. 2011;50(11):2113-24.
21. Vázquez del Mercado M, Arana V, Heron M. Alteraciones histológicas y moleculares en miopatías inflamatorias. *Reumatol Clin* 2009;5:20-2.
22. Greenberg SA. Dermatomyositis and type I interferons. *Current rheumatology reports*. 2010;12(3):198-203.
23. Dimachkie MM. Idiopathic inflammatory myopathies., *J Neuroimmunol*. 2011;231:32-42.
24. Mammen AL. Dermatomyositis and polymyositis Clinical presentation, autoantibodies and pathogenesis. *Ann NY Acad Sci*. 2010;1184:134-53.
25. 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.
26. Amato AA, Barohn RJ. Evaluation and treatment of inflammatory myopathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 1060-8.
27. Mann HF, Vencovsky J, Lundberg IE. Treatment-resistant inflammatory myopathy. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*. 2010;24(3):427-40.
28. Symplicity HTN-1 Investigators. Catheter-based renal sympathetic denervation for resistant hypertension durability of blood pressure reduction out to 24 months. *Hypertension*. 2011;57(5):911-7.
29. Schultz HD, Li YL, Ding Y. Arterial chemoreceptors and sympathetic nerve activity: implications for hypertension and heart failure. *Hypertension*. 2007;50:6.
30. Harrison DG, Guzik TJ, Lob HE, Madhur MS, Marvar PJ, Thabet SR, Weyand CM. Inflammation, immunity, and hypertension. *Hypertension*. 2011;57(2),132-40.
31. Guazzi M, Arena R. Pulmonary hypertension with left-sided heart disease. *Nature Reviews Cardiology*. 2010;7(11):648-59.
32. Hughes JM. Assessing gas exchange. *Chron Respir Dis*. 2007;4:205-14.

33. Moon RE, Cherry AD, Stolp BW, et al. Pulmonary gas exchange in diving. *J Appl Physiol.* 2009;106:668-77.
34. Rees SE, Kjaergaard S, Andreassen S, Hedenstierna G. *Reproduction of inert gas and oxygenation data: a*

comparison of the MIGET and a simple model of pulmonary gas exchange. In Applied Physiology in Intensive Care Medicine 1. Berlin: Ed. Springer Heidelberg; 2012:181-8.

Los autores refieren no tener conflicto de intereses

Recibido: 12 de octubre de 2014

Aprobado: 15 de noviembre de 2014

Publicado: 31 de diciembre de 2014

Autor para la correspondencia: *Dra. Ana del Carmen Arguelles Zayas* **E-mail:** ana.arguelles@infomed.sld.cu
Servicio de Reumatología. Hospital Hermanos Ameijeiras. Calle San Lázaro No 701 esquina Belascoaín, Centro Habana, La Habana, Cuba. CP: 10400