

CASO CLÍNICO

Polimiositis

Johnny Patricio Villavicencio Pazmiño¹, José Gabriel Rodríguez González²

¹ Posgrado de Medicina Interna, Universidad de Cuenca, Cuenca. Posgradista de Medicina Interna, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca.

² Especialista en Medicina Interna, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca.

Correspondencia: Md. Johnny Patricio Villavicencio Pazmiño

Correo electrónico:

johnny.pvp@live.com

Dirección: Tabaré y Martín Fierro, Cuenca-Ecuador

Código postal: EC 010109

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-0388-2355>

Teléfono: (593) 995733909

Fecha de recepción: 18-11-2024

Fecha de aprobación: 04-05-2025

Fecha de publicación: 30-06-2025

Membrete Bibliográfico

Villavicencio P. Johnny P, Polimiositis.

Rev Médica Ateneo, 27. (1) pág. 98-106.

Artículo acceso abierto.

RESUMEN

Se realiza la presentación de un caso clínico de una paciente de 26 años, con antecedente de Lupus Eritematoso Sistémico con mala adherencia al tratamiento, que presenta un cuadro de disfagia, solicitando valoración en un Hospital Básico recibiendo tratamiento intrahospitalario sin mejoría, por lo que es referida a una casa de salud de mayor complejidad, recibiendo valoración por múltiples especialidades en búsqueda de inicialmente definir el diagnóstico con su posterior tratamiento, no obstante, se reciben resultados de panel autoinmune compatible con cuadro de Polimiositis, la importancia de este caso es dada por la incidencia de esta patología y el manejo oportuno de la misma.

Palabras Clave: disfagia, polimiositis

ABSTRACT

A clinical case is presented of a 26-year-old patient, with a history of Systemic Lupus Erythematosus with poor adherence to treatment, who presents with dysphagia, requesting evaluation in a Basic Hospital receiving in-hospital treatment without improvement, so it is referred to a more complex health home, receiving evaluation by multiple specialties in search of initially defining the diagnosis with subsequent treatment, however, results of an autoimmune panel compatible with Polymyositis were received, the importance of this case is given by the incidence of this pathology and its timely management.

Keywords: dysphagia, polymyositis

INTRODUCCIÓN

La Polimiositis (PM), una enfermedad neuromuscular poco frecuente, se caracteriza por una debilidad muscular proximal simétrica, dolor y rigidez muscular, afectando principalmente los músculos esqueléticos. (1) A pesar de su baja incidencia, la PM puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de las personas que la padecen. (2)

Esta publicación tiene como objetivo proporcionar una descripción detallada de la PM, incluyendo su etiología, epidemiología, manifestaciones clínicas, diagnóstico, tratamiento, pronóstico e investigación reciente a partir de un caso clínico.

EPIDEMIOLOGÍA

Incidencia: La incidencia global de PM es de 7 a 17 casos por millón por año, con variaciones regionales. Se observa una mayor prevalencia en mujeres y en personas afrodescendientes. (3)

Factores de riesgo: Los factores de riesgo potenciales incluyen predisposición genética, infecciones virales o bacterianas, y exposición a ciertos medicamentos o toxinas. (4)

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La etiología de la PM no está completamente comprendida, pero se cree que una combinación de factores genéticos y ambientales juegan un papel crucial.

La predisposición genética incluye la asociación con ciertos alelos HLA, como HLA-DRB103 y HLA-DQA105, que aumentan el riesgo de desarrollar la enfermedad. (5,6) Además, se han sugerido desencadenantes ambientales como infecciones virales y ciertos medicamentos (7). La patogenia involucra la infiltración de linfocitos T CD8+ y macrófagos en el músculo, resultando en la destrucción de las fibras musculares (8).

Diversos factores pueden contribuir al desarrollo de la PM, incluyendo:

Predisposición genética: Ciertas personas tienen una mayor susceptibilidad genética a desarrollar la enfermedad. (9)

Infecciones: Se ha asociado la PM con algunas infecciones virales, como el virus Coxsackie y el virus de Epstein-Barr. (10)

Factores ambientales: La exposición a ciertas toxinas ambientales o medicamentos también podría aumentar el riesgo de desarrollar la enfermedad. (2)

PRESENTACIÓN DEL CASO

Manifestaciones clínicas: La debilidad muscular proximal simétrica es la característica principal, afectando comúnmente cadera, muslos, hombros y cuello. Otros síntomas incluyen dolor muscular, fatiga, disfagia y disnea. (11)

DIAGNÓSTICO

La evaluación diagnóstica puede incluir pruebas de laboratorio, por ejemplo:

Creatinina fosfocinasa (CK) elevada: Niveles elevados de CK en sangre son un marcador sensible de daño muscular.

Electromiografía (EMG): Detecta anomalías en la actividad eléctrica muscular.

Biopsia muscular: El examen histopatológico del tejido muscular confirma el diagnóstico.

Resonancia magnética (RM): Puede revelar inflamación y edema muscular. (12)

Diagnóstico diferencial: Es crucial diferenciar la PM de otras miopatías, como dermatomiositis, miositis por cuerpos de inclusión y distrofias musculares. (13)

La PM se diagnostica principalmente mediante la combinación de manifestaciones clínicas, pruebas serológicas y biopsia muscular. Los criterios diagnósticos establecidos por Bohan y Peter siguen siendo la base del diagnóstico clínico. (14)

Porcentajes de Diagnósticos de PM

Porcentaje de pacientes con síntomas clásicos: 75-85%: Un estudio reciente encontró que esta es la cifra más precisa, considerando la variabilidad en la presentación de la enfermedad. (1)

Porcentaje de pacientes con autoanticuerpos específicos: 30-60%: La investigación actual sugiere un rango más amplio que la estimación anterior, debido a la diversidad de autoanticuerpos y la variabilidad entre estudios. (15)

Porcentaje de pacientes con hallazgos en pruebas de imagen: 70-80%: La sensibilidad de las pruebas de imagen ha mejorado, pero la cifra exacta depende de la técnica utilizada y la severidad de la enfermedad. (16)

Es importante destacar que estos porcentajes representan promedios y pueden variar en casos individuales, requiriendo una combinación de factores, incluyendo la presentación clínica, los resultados de laboratorio, las pruebas de imagen y la biopsia muscular.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la PM se centra en la inmunosupresión para reducir la inflamación muscular. Los corticosteroides, como la prednisolona, son el tratamiento de primera línea, aunque su eficacia y los efectos secundarios varían. Aproximadamente el 32% al 41% de los pacientes tratados con corticosteroides experimentan efectos secundarios significativos, incluyendo osteoporosis y osteonecrosis (17).

Además de los corticosteroides, se utilizan inmunosupresores como metotrexato y azatioprina en casos refractarios. Estos tratamientos han mostrado tasas de supervivencia a 5 años del 80% y 78%, respectivamente, aunque el metotrexato parece ser más eficaz a largo plazo (18). Los tratamientos biológicos y las terapias dirigidas están siendo explorados como alternativas prometedoras para aquellos que no responden a los tratamientos convencionales.

La eficacia de los tratamientos varía significativamente. Los estudios sugieren que la mayoría de los pacientes responden a los corticosteroides con una mejora notable en la fuerza muscular durante los primeros años de tratamiento. Sin embargo, la respuesta a largo plazo y la remisión completa son menos comunes, y muchos pacientes requieren tratamiento continuo para manejar la enfermedad (14,17).

La supervivencia a largo plazo de los pacientes con PM ha mejorado con el tiempo debido a los avances en el tratamiento y el manejo de la enfermedad. La tasa de supervivencia a 5 y 10 años para los pacientes con PM es aproximadamente del 77% y 62%, respectivamente (18). La calidad de vida, sin embargo, puede seguir viéndose afectada debido a la debilidad muscular persistente y las complicaciones asociadas a los tratamientos a largo plazo (14).

PRONÓSTICO

El pronóstico de la PM varía de persona a persona y depende de varios factores, como la edad al inicio de la enfermedad, la gravedad de los síntomas, la respuesta al tratamiento y la presencia de otras afecciones coexistentes. Si bien no existe una cura definitiva para la PM, la mayoría de las personas con tratamiento adecuado pueden experimentar una mejora significativa en su calidad de vida.

Remisión: Alrededor del 15-30% de los pacientes con PM logran una remisión completa, lo que significa que sus síntomas desaparecen y no requieren tratamiento a largo plazo. (1)

Mejora parcial: La mayoría de los pacientes, entre el 60% y el 80%, experimentan una mejora parcial de sus síntomas con el tratamiento adecuado. Esto significa que la fuerza muscular, la movilidad y la función general pueden mejorar significativamente, aunque algunos síntomas residuales pueden persistir. (1)

Enfermedad crónica: En algunos casos, la PM puede convertirse en crónica que requiere tratamiento continuo para controlar los síntomas, esto puede afectar entre el 5% y el 15% de los pacientes. (1)

Complicaciones y mortalidad: Las complicaciones graves, como problemas cardíacos o pulmonares, son poco comunes en la PM bien tratada. Sin embargo, en casos raros, estas complicaciones pueden ser fatales. La mortalidad por PM se estima en menos del 5%. (1)

INVESTIGACION RECIENTE

La investigación sobre la PM ha experimentado un progreso significativo en los últimos años, arrojando luz sobre las causas subyacentes de la enfermedad, explorando nuevas opciones terapéuticas y mejorando los resultados en los pacientes. A continuación, se presenta un resumen de algunas áreas clave de investigación activa, respaldadas por evidencia científica de revistas revisadas por pares:

1. Comprensión mejorada de la patogénesis: Identificación de nuevos genes y autoanticuerpos: Los estudios han identificado nuevos genes y autoanticuerpos asociados con la PM, como el anti-MDA5, que se correlacionan con presentaciones clínicas específicas de la enfermedad. Estos hallazgos mejoran la comprensión de las complejas interacciones inmunológicas que impulsan la enfermedad. (19,20)
2. Nuevos enfoques farmacológicos: Inhibidores de las quinasas Janus (JAK): Los medicamentos como el tofacitinib y el baricitinib han demostrado eficacia en el tratamiento de la PM y otras miopatías inflamatorias en ensayos clínicos. Estos fármacos actúan bloqueando vías específicas del sistema inmunológico que contribuyen a la inflamación y al daño muscular. (12,21)
3. Terapias biológicas: Anticuerpos monoclonales: Rituximab y abatacept están siendo investigados por su potencial para modificar el curso de la enfermedad en pacientes con PM refractaria. Estos tratamientos han mostrado beneficios en la mejora de la fuerza muscular y la reducción de la inflamación. (22,23)
4. Medicina regenerativa: Terapia con células madre: Se explora el uso de células madre para reparar el tejido muscular dañado en la PM. Los estudios preclínicos y clínicos iniciales evalúan la seguridad y la eficacia de este enfoque prometedor. (24,25)

CONCLUSIONES

La PM es una enfermedad neuromuscular poco común que puede tener un impacto significativo en la calidad de vida de las personas afectadas. Sin embargo, con el tratamiento adecuado, la mayoría de las personas con PM pueden mejorar sus síntomas. La investigación reciente está proporcionando nuevos conocimientos sobre la enfermedad y está conduciendo al desarrollo de nuevos tratamientos más efectivos.

Contribución del autor (s)

Villavicencio J: Concepción y diseño del autor. Recolección de datos, revisión bibliográfica, escritura y análisis del artículo con lectura y aprobación de la versión final.

Información del autor (s)

Johnny Patricio Villavicencio Pazmiño Médico General, Posgradista de Medicina Interna de la Universidad de Cuenca – Universidad de Cuenca

José Gabriel Rodríguez González Médico Internista, Hospital Vicente Corral Moscoso

Disponibilidad de datos

Los datos fueron recolectados de revistas y bibliotecas virtuales y está a disposición.

Declaración de intereses

El autor no reporta conflicto de intereses.

Autorización de publicación

El autor autoriza su publicación en la revista Ateneo. El autor enviará firmado un formulario que será entregado por el Editor.

Consentimiento informado

El autor envía al Editor, el consentimiento informado firmado por el paciente o sus representantes, previo a su publicación, en caso de investigación en seres humanos..

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sarwar A, Dydyk AM, Jatwani S. Polymyositis. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [citado el 21 de julio de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563129/>
2. Mayo Clinic [Internet]. [citado el 21 de julio de 2024]. Polymyositis - Symptoms and causes. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/polymyositis/symptoms-causes/syc-20353208>
3. Hunter K, Lyon MG. Evaluation and Management of Polymyositis. Indian J Dermatol [Internet]. 2012 [citado el 21 de julio de 2024];57(5):371–4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3482800/>
4. Sasaki H, Kohsaka H. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. Mod Rheumatol. noviembre de 2018;28(6):913–21.
5. Mahler M, Miller FW, Fritzler MJ. Idiopathic inflammatory myopathies and the anti-synthetase syndrome: a comprehensive review. Autoimmun Rev. 2014;13(4–5):367–71.
6. Greenberg SA. Inflammatory myopathies: evaluation and management. Semin Neurol. abril de 2008;28(2):241–9.
7. Amato AA, Barohn RJ. Evaluation and treatment of inflammatory myopathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry. octubre de 2009;80(10):1060–8.
8. Carstens PO, Schmidt J. Diagnosis, pathogenesis and treatment of myositis: recent advances. Clin Exp Immunol. marzo de 2014;175(3):349–58.
9. Alarcón Chulilla M, Avila Fuentes M, Casañ Fernández R, Muelas N, Real Collado JT. Immune-mediated necrotising inflammatory myopathy. A rare side effect

of statins. *Endocrinol Diabetes Nutr Engl Ed* [Internet]. el 1 de octubre de 2022 [citado el 21 de julio de 2024];69(8):648–9. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2530018022001524>

10. Kohsaka H, Mimori T, Kanda T, Shimizu J, Sunada Y, Fujimoto M, et al. Treatment consensus for management of polymyositis and dermatomyositis among rheumatologists, neurologists and dermatologists. *J Dermatol*. enero de 2019;46(1):e1–18.

11. Findlay AR, Goyal NA, Mozaffar T. An overview of polymyositis and dermatomyositis. *Muscle Nerve* [Internet]. 2015 [citado el 21 de julio de 2024];51(5):638–56. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/mus.24566>

12. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet Lond Engl*. el 20 de septiembre de 2003;362(9388):971–82.

13. Yang SH, Chang C, Lian ZX. Polymyositis and dermatomyositis – challenges in diagnosis and management. *J Transl Autoimmun* [Internet]. el 8 de octubre de 2019 [citado el 21 de julio de 2024];2:100018. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7388349/>

14. Ishizuka M, Watanabe R, Ishii T, Machiyama T, Akita K, Fujita Y, et al. Long-term follow-up of 124 patients with polymyositis and dermatomyositis: Statistical analysis of prognostic factors. *Mod Rheumatol* [Internet]. el 2 de enero de 2016 [citado el 21 de julio de 2024];26(1):115–20. Disponible en: <https://academic.oup.com/mr/article/26/1/115-120/6301464>

15. Ghirardello A, Bassi N, Palma L, Borella E, Domeneghetti M, Punzi L, et al. Autoantibodies in Polymyositis and Dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. el 17 de abril de 2013 [citado el 21 de julio de 2024];15(6):335. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11926-013-0335-1>

16. Schulze M, Kötter I, Ernemann U, Fenchel M, Tzaribatchev N, Claussen CD, et al. MRI Findings in Inflammatory Muscle Diseases and Their Noninflammatory Mimics. *Am J Roentgenol* [Internet]. junio de 2009 [citado el 21 de julio de 2024];192(6):1708–16. Disponible en: <https://ajronline.org/doi/full/10.2214/AJR.08.1764>

17. Choy EHS, Isenberg DA. Treatment of dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* [Internet]. el 1 de enero de 2002 [citado el 21 de julio de 2024];41(1):7–13. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/41.1.7>

18. Schiopu E, Phillips K, MacDonald PM, Crofford LJ, Somers EC. Predictors of survival in a cohort of patients with polymyositis and dermatomyositis: effect of corticosteroids, methotrexate and azathioprine. *Arthritis Res Ther* [Internet]. el 27 de enero de 2012 [citado el 21 de julio de 2024];14(1):R22. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/ar3704>
19. Targoff IN, Reichlin M. The association between Mi-2 antibodies and dermatomyositis. *Arthritis Rheum*. julio de 1985;28(7):796–803.
20. Nombel A, Fabien N, Coutant F. Dermatomyositis With Anti-MDA5 Antibodies: Bioclinical Features, Pathogenesis and Emerging Therapies. *Front Immunol* [Internet]. el 20 de octubre de 2021 [citado el 21 de julio de 2024];12:773352. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8564476/>
21. Paik JJ, Casciola-Rosen L, Shin JY, Albayda J, Tiniakou E, Leung DG, et al. Study of Tofacitinib in Refractory Dermatomyositis: An Open-Label Pilot Study of Ten Patients. *Arthritis Rheumatol* Hoboken NJ. mayo de 2021;73(5):858–65.
22. Fasano S, Gordon P, Hajji R, Loyo E, Isenberg DA. Rituximab in the treatment of inflammatory myopathies: a review. *Rheumatol Oxf Engl*. enero de 2017;56(1):26–36.
23. Noss EH, Hausner-Sypek DL, Weinblatt ME. Rituximab as therapy for refractory polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol*. mayo de 2006;33(5):1021–6.
24. Uccelli A, Moretta L, Pistoia V. Mesenchymal stem cells in health and disease. *Nat Rev Immunol* [Internet]. septiembre de 2008 [citado el 21 de julio de 2024];8(9):726–36. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/nri2395>
25. Hua C, Chen S, Cheng H. Therapeutic potential of mesenchymal stem cells for refractory inflammatory and immune skin diseases. *Hum Vaccines Immunother* [Internet]. [citado el 21 de julio de 2024];18(6):2144667. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9746473/>