

Katherine Gisella Bravo Bravo ^a; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos ^b; Evelin Viviana Estacio Almeida ^c; Franco Muñoz Valeria Soraya ^d

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Polymiositis differential diagnostic risk factors and treatment

Revista Científica Mundo de la Investigación y el Conocimiento. Vol. 3 núm.3, septiembre, ISSN: 2588-073X, 2019, pp. 1481-1498

DOI: [10.26820/recimundo/3.\(3\).septiembre.2019.1481-1498](https://doi.org/10.26820/recimundo/3.(3).septiembre.2019.1481-1498)

URL: <http://recimundo.com/index.php/es/article/view/582>

Código UNESCO: 3205 Medicina Interna

Tipo de Investigación: Artículo de Investigación

Editorial Saberes del Conocimiento

Recibido: 15/05/2019

Aceptado: 23/06/2019

Publicado: 30/09/2019

Correspondencia: katherine_bravob@hotmail.com

- a. Médico Cirujano; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; katherine_bravob@hotmail.com
- b. Médico; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; eli-ta_200@hotmail.com
- c. Médico; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; nileve2611@hotmail.com
- d. Médico Cirujano; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; valefranco_12@hotmail.com

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

RESUMEN

La polimiositis (PM) es una de las miopatías inflamatorias, son trastornos caracterizados patológicamente por la presencia de infiltrados inflamatorios en el músculo estriado. La principal manifestación clínica de PM es la debilidad muscular proximal. Se desconoce la causa de la PM, pero la evidencia actual sugiere que se trata de un trastorno autoinmune. La debilidad muscular puede desarrollarse de forma repentina o más insidiosa durante un período de semanas a meses. El síntoma clásico de PM es la debilidad proximal, que puede manifestarse como dificultad para sostener los brazos sobre la cabeza, subir escaleras o levantarse de una silla. La debilidad del músculo estriado del esófago superior puede provocar disfagia, disfonía y aspiración. Los músculos de la pared torácica pueden verse afectados, lo que lleva a compromisos ventilatorios. La afectación del músculo cardíaco puede provocar arritmias e insuficiencia cardíaca congestiva. La dermatomiositis (DM) está estrechamente relacionada con la MP, y ambas se distinguen principalmente por la aparición de anomalías cutáneas características en la primera. PM y DM pueden estar asociados con una variedad de tumores malignos. La MP también puede ocurrir como parte del espectro de otras enfermedades reumáticas como el lupus eritematoso sistémico y la enfermedad mixta del tejido conectivo. Además, la miopatía inflamatoria puede ser causada por algunos medicamentos (procainamida, D-penicilamina) y virus, sobre todo los retrovirus. Los corticosteroides y los agentes inmunosupresores son los pilares de la terapia para PM. Los objetivos principales de la terapia son mejorar la fuerza y mejorar el funcionamiento físico. Muchos pacientes requieren tratamiento durante varios años.

Palabras Claves: Polimiositis; Evaluación Diagnóstica; Tratamiento; Medicamentos; Fisioterapia.

ABSTRACT

Polymyositis (PM) is one of the inflammatory myopathies, they are disorders characterized pathologically by the presence of inflammatory infiltrates in the striated muscle. The main clinical manifestation of PM is proximal muscle weakness. The cause of PM is unknown, but the current evidence that it is an autoimmune disorder. Muscle weakness may develop suddenly or more insidiously over a period of weeks to months. The classic symptom of PM is proximal weakness, which can manifest itself as difficulty in supporting the arms over the head, climbing stairs or getting up from a chair. The weakness of the striated muscle of the upper esophagus can cause dysphagia, dysphonia and aspiration. The muscles of the chest wall can affect affected verses, which leads to ventilatory compromises. Cardiac muscle involvement can cause arrhythmias and congestive heart failure. Dermatomyositis (DM) is closely related to MP, and both are mainly distinguished by the appearance of characteristic skin abnormalities in the first. PM and DM may be associated with a variety of malignant tumors. MP can also suffer as part of the spectrum of other rheumatic diseases such as systemic lupus erythematosus and mixed connective tissue disease. In addition, inflammatory myopathy can be caused by some medications (procainamide, D-penicillamine) and viruses, especially retroviruses. Corticosteroids and immunosuppressive agents are the pillars of PM therapy. The main goals of therapy are to improve strength and improve physical functioning. Many patients undergo treatment for several years.

Key Words: Polymyositis; Diagnostic Evaluation; Treatment; Medications; Physical Therapy.

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

Introducción.

La Dermatomiositis (DM) y la Polimiositis (PM) se clasifican como miopatías inflamatorias idiopáticas. Se caracterizan clínicamente por debilidad muscular proximal, elevaciones de las enzimas musculares séricas y adicionalmente en la DM por anormalidades de la piel. Los mecanismos inmunes están involucrados en varios grados en la fisiopatogenia de PM y DM. Ambos trastornos, tal como se definen clínicamente, tienen tasas de prevalencia estimadas en aproximadamente 1 por 100,000 en la población general. Hay un predominio de mujer a hombre de aproximadamente 2: 1. La incidencia máxima en adultos es entre las edades de 40 y 50, pero cualquier grupo de edad puede verse afectado.

Los autores (Tymms & Webb, 2015) expresan que la PM a menudo ocurre más comúnmente en negros que en blancos. Los hallazgos histopatológicos típicos en el tejido muscular son infiltrados inflamatorios, compuestos principalmente por linfocitos T y macrófagos. La DM se distingue de la PM por anormalidades de la piel, generalmente manifestadas por una erupción roja, escamosa y en forma de placa, sobre los nudillos, las muñecas, los codos, las rodillas y los maléolos del tobillo. Además, a menudo hay lesiones violáceas en las áreas peri-orbitales y del tronco. (Strauss, Gonzalez-Buritica, Khamashta, & Hughes, 2011). Típicamente habrá anormalidades electromiográficas (EMG), incluyendo potenciales polifásicos, fibrilaciones espontáneas y descargas espontáneas de alta frecuencia. Los hallazgos característicos en la biopsia muscular son los de un proceso inflamatorio y necrotizante. Una clasificación propuesta para las miopatías inflamatorias idiopáticas es la siguiente:

- PM idiopática primaria.

- DM idiopática primaria.

- PM o DM asociado con malignidad.

- Infancia PM o DM.

La PM afecta los músculos esqueléticos estriados, pero no los músculos lisos. Aunque se desconoce el evento incitador de PM, se ha postulado que alguna lesión micro vascular puede conducir a la liberación de autoantígenos musculares, que luego son presentados a los linfocitos T por los macrófagos en el músculo. Los linfocitos T que se han activado luego proliferan y liberan citocinas como el interferón gamma y la interleucina. El interferón gamma promueve una mayor activación de macrófagos y la liberación de mediadores de la inflamación, como la IL-1 y el factor de necrosis tumoral alfa. (Bohan & Peter, 2010)

La tasa de supervivencia a 5 años para los pacientes tratados es del orden del 95%. Hasta un tercio de los pacientes con PM pueden quedar con cierto grado de debilidad muscular residual. Con el desarrollo de esta investigación se busca dar a conocer los factores de riesgo de esta enfermedad, así como también, evaluar su diagnóstico diferencial y tratamiento requerido en aras de brindar apoyo para futuras investigaciones acerca de este tema.

Métodos y materiales.

Para el desarrollo de este proceso investigativo, se plantea como metodología la encaminada hacia una orientación científica particular que se encuentra determinada por la necesidad de indagar en forma precisa y coherente una situación, en tal sentido (Davila, 2015)

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

define la metodología “como aquellos pasos previos que son seleccionados por el investigador para lograr resultados favorables que le ayuden a plantear nuevas ideas”.(p.66)

Lo citado por el autor, lleva a entender que el desarrollo de la acción investigativa busca simplemente coordinar acciones enmarcadas en una revisión bibliográfica con el fin de complementar ideas previas relacionadas *Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento*, a través, de una revisión de literatura, para así finalmente elaborar un cuerpo de consideraciones generales que ayuden a ampliar el interés propuesto.

Tipo de Investigación

Dentro de toda práctica investigativa, se precisan acciones de carácter metodológico mediante las cuales, se logra conocer y proyectar los eventos posibles que la determinan, así como las características que hacen del acto científico un proceso interactivo ajustado a una realidad posible de ser interpretada. En este sentido, se puede decir, que la presente investigación corresponde al tipo documental, definido por Castro (2016), “se ocupa del estudio de problemas planteados a nivel teórico, la información requerida para abordarlos se encuentra básicamente en materiales impresos, audiovisuales y /o electrónicos”. (p.41).

En consideración a esta definición, la orientación metodológica permitió la oportunidad de cumplir con una serie de actividades inherentes a la revisión y lectura de diversos documentos donde se encontraron ideas explícitas relacionadas con los tópicos encargados de identificar a cada característica insertada en el estudio. Por lo tanto, se realizaron continuas interpretaciones con el claro propósito de revisar aquellas apreciaciones o investigaciones propuestas por diferentes

investigadores relacionadas con el tema de interés, para luego dar la respectiva argumentación a los planteamientos, en función a las necesidades encontradas en la indagación.

Fuentes Documentales

El análisis correspondiente a las características que predomina en el tema seleccionado, llevan a incluir diferentes fuentes documentales encargadas de darle el respectivo apoyo y en ese sentido cumplir con la valoración de los hechos a fin de generar nuevos criterios que sirven de referencia a otros procesos investigativos. Para (CASTRO, 2016) las fuentes documentales incorporadas en la investigación documental o bibliográfica, “representa la suma de materiales sistemáticos que son revisados en forma rigurosa y profunda para llegar a un análisis del fenómeno”.(p.41). Por lo tanto, se procedió a cumplir con la realización de una lectura previa determinada para encontrar aquellos aspectos estrechamente vinculados con el tema, con el fin de explicar mediante un desarrollo las respectivas apreciaciones generales de importancia.

Técnicas para la Recolección de la Información

La conducción de la investigación para ser realizada en función a las particularidades que determinan a los estudios documentales, tiene como fin el desarrollo de un conjunto de acciones encargadas de llevar a la selección de técnicas estrechamente vinculadas con las características del estudio. En tal sentido, (Bolívar, 2015), refiere, que es “una técnica particular para aportar ayuda a los procedimientos de selección de las ideas primarias y secundarias”. (p. 71).

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

Por ello, se procedió a la utilización del subrayado, resúmenes, fichaje, como parte básica para la revisión y selección de los documentos que presentan el contenido teórico. Es decir, que mediante la aplicación de estas técnicas se pudo llegar a recoger informaciones en cuanto a la revisión bibliográfica de los diversos elementos encargados de orientar el proceso de investigación. Tal como lo expresa, (Bolívar, 2015) “las técnicas documentales proporcionan las herramientas esenciales y determinantes para responder a los objetivos formulados y llegar a resultados efectivos” (p. 58). Es decir, para responder con eficiencia a las necesidades investigativas, se introdujeron como técnica de recolección el método inductivo, que hizo posible llevar a cabo una valoración de los hechos de forma particular para llegar a la explicación desde una visión general.

Asimismo, se emplearon las técnicas de análisis de información para la realización de la investigación que fue ejecutada bajo la dinámica de aplicar diversos elementos encargados de determinar el camino a recorrer por el estudio, según, (Bolívar, 2015) las técnicas de procesamiento de datos en los estudios documentales “son las encargadas de ofrecer al investigador la visión o pasos que debe cumplir durante su ejercicio, cada una de ellas debe estar en correspondencia con el nivel a emplear” (p. 123). Esto indica, que para llevar a cabo el procesamiento de los datos obtenidos una vez aplicado las técnicas seleccionadas, tales como: fichas de resumen, textual, registros descriptivos entre otros, los mismos se deben ajustar al nivel que ha sido seleccionado.

Resultados.

➤ Síntomas

Los primeros síntomas suelen ser debilidad indolora de los músculos pélvicos y de las extremidades inferiores proximales, lo que puede provocar dificultad para caminar y subir escaleras o levantarse después de sentarse en una silla. Por lo general, los siguientes músculos afectados son los del cuello y la cintura escapular. El grado de debilidad puede variar de leve a casi parálisis cercana. La debilidad generalmente se desarrolla lentamente durante semanas o meses, aunque en casos raros la debilidad puede progresar más rápidamente.

Otros síntomas de PM incluyen:

- ✓ Dificultad para tragar (disfagia).
- ✓ Dificultad para hablar.
- ✓ Artralgia.
- ✓ Fatiga.
- ✓ Falta de aliento

El síntoma predominante de PM es la debilidad muscular. La debilidad es simétrica y afecta los músculos proximales de las extremidades y los flexores del cuello. La debilidad de los músculos distales es rara, y cuando está presente debe justificar la consideración de otro tipo de miopatía, como la miositis por cuerpos de inclusión. Los pacientes con PM ocasionalmente pueden experimentar dolor y sensibilidad en los músculos, que pueden imitar los síntomas de la polimialgia reumática. (Strauss, Gonzalez-Burítica, Khamashta, & Hughes, 2011)

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

La afectación de los músculos estriados de la orofaringe y el esófago superior ocurre en el 10-15% de los pacientes, es un mal pronóstico indicador, y puede conducir a disfagia, regurgitación y neumonía por aspiración. La enfermedad pulmonar intersticial ocurre en el 5-10% de los pacientes. Además, puede haber disfunción ventilatoria debido a la afectación del diafragma y los músculos intercostales. La afectación cardíaca suele ser asintomática, pero puede provocar trastornos de la conducción, miocarditis o insuficiencia cardíaca congestiva. El fenómeno de Raynaud, la artritis no erosiva y los síntomas sistémicos de rigidez matutina, fatiga, pérdida de peso y fiebre pueden estar presentes durante el transcurso de la PM. (Dalakas & Hohlfed, 2003)

➤ **Examen físico**

La debilidad simétrica de los músculos proximales es el hallazgo físico más constante en la PM. La sensibilidad muscular puede estar presente ocasionalmente, pero se preservan los reflejos tendinosos profundos. El examen sensorial suele ser normal. El desgaste muscular o la atrofia pueden estar presentes en casos avanzados. El examen de los pulmones puede revelar crepitaciones inspiratorias secas. Se puede observar disfonía con una calidad del habla nasal. La realización de pruebas manuales detalladas de la fuerza muscular es de vital importancia. El sistema de clasificación del Medical Research Council para la evaluación de la fuerza muscular es ampliamente utilizado. La fuerza se clasifica según la siguiente escala:

Grado 0 = Sin contracción muscular perceptible.

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

Grado 1 = Contracción muscular visible pero no es posible el movimiento de las extremidades.
Grado 2 = Posible movimiento de la extremidad con la gravedad eliminada.
Grado 3 = Movimiento contra la gravedad solo sin resistencia adicional.
Grado 4 = Movimiento contra alguna resistencia.
Grado 5 = Fuerza normal contra resistencia.

Otros hallazgos físicos pueden incluir sensibilidad y / o inflamación articular, erupción cutánea y nódulos subcutáneos. (Olsen & Park, 2012)

➤ Criterios de diagnóstico y diagnóstico diferencial.

Estudios de laboratorio

Enzimas musculares: los marcadores de laboratorio de lesiones musculares incluyen elevaciones en los niveles sanguíneos de CK, aldolasa, AST, ALT y LDH. Las elevaciones de CK ocurren en algún momento en la mayoría de los pacientes con PM, y CK es probablemente la enzima más confiable para medir. Los niveles de CK a veces pueden ser normales al final de la enfermedad, o pueden permanecer por encima de lo normal incluso después de que la fuerza muscular haya mejorado con el tratamiento. (Greenberg, 2008)

Pruebas de imagen

Resonancia magnética (MRI)

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

A medida que la resonancia magnética se ha vuelto más sensible, se ha vuelto más útil en el diagnóstico de PM. La resonancia magnética de alta sensibilidad permite la detección de inflamación muscular sutil temprano en la enfermedad. La capacidad de obtener imágenes de grandes áreas musculares en una extremidad puede ser útil para localizar las áreas más anormales para una biopsia muscular posterior. (Olsen & Park, 2012)

Electrodiagnóstico (EMG)

Al evaluar a un paciente con PM, los estudios de EMG y de conducción nerviosa pueden ayudar en el diagnóstico. Los hallazgos de fibrilaciones espontáneas en reposo o con inserción de aguja, descargas espontáneas de alta frecuencia y ondas agudas positivas son las anomalías características. Las pruebas de EMG generalmente se realizan unilateralmente. La biopsia muscular se puede realizar en el lado contralateral para evitar el riesgo de artefactos con aguja en la muestra de biopsia. (Strauss, Gonzalez-Burítica, Khamashta, & Hughes, 2011)

Biopsia muscular

La biopsia muscular es el procedimiento definitivo para establecer un diagnóstico de PM. La resonancia magnética y / o EMG pueden ayudar a identificar las áreas de mayor rendimiento potencial para la biopsia. La biopsia muscular muestra fibras musculares en diversas etapas de inflamación, necrosis y regeneración. Otros hallazgos patológicos incluyen infiltración endomisial por células mononucleares, obliteración capilar, daño de células endoteliales y aumento de la cantidad de tejido conectivo. (Greenberg, 2008)

➤ Tratamiento

Los objetivos de la terapia son dobles: Para mejorar la debilidad muscular y para evitar el desarrollo de enfermedades extramusculares de los órganos vitales.

Se sabe que la presencia de enfermedad extramuscular de órganos vitales se asocia con peores resultados. En general, cuanto más grave es la enfermedad, menos responde al tratamiento. Los pilares de la terapia son los corticosteroides y otros medicamentos inmunosupresores. Las terapias complementarias no farmacológicas también son importantes. Estos incluyen regímenes de ejercicio apropiados para la fuerza, medidas para prevenir la aspiración y atención de apoyo general.

Corticosteroides

Los corticosteroides como la prednisona son la primera línea de terapia para PM. La dosis inicial habitual es de 1 mg / kg / día de prednisona o su equivalente. Esta dosis generalmente se mantiene durante las primeras 6-8 semanas. La respuesta a la terapia debe evaluarse cada 2 a 4 semanas controlando la fuerza muscular proximal, los niveles de enzimas musculares y la funcionalidad del paciente. La fuerza muscular y las medidas funcionales son mejores indicadores de mejora que los niveles de enzimas musculares.

Después de las primeras 6-8 semanas, debe comenzar una disminución lenta de los esteroides. El objetivo es disminuir gradualmente los esteroides o la dosis efectiva más baja posible durante un período de 9-12 meses. Una proporción significativa de pacientes no puede tratarse con esteroides solos, ya sea debido a los efectos secundarios, el control deficiente de la enfermedad o

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

ambos. Muchos reumatólogos comienzan un agente inmunosupresor ahorrador de esteroides en el momento en que se inician los esteroides, mientras que otros prefieren reservar estos agentes para pacientes que claramente han fallado en la monoterapia con corticosteroides. (Majithia & Harisdandkul, 2005)

Drogas ahorradoras de esteroides

En un paciente que responde a los esteroides, el objetivo es alcanzar la dosis más baja de esteroides que controle adecuadamente la enfermedad. Para lograr este objetivo, los agentes ahorradores de esteroides son necesarios en la mayoría de los pacientes con MP. El proceso de selección de medicamentos ahorradores de esteroides es empírico, aunque los más utilizados son la azatioprina (AZA) y el metotrexato (MTX).

AZA generalmente se administra por vía oral a una dosis de 1.5-3 mg / kg / día. El medicamento puede no ser completamente efectivo por hasta 4 meses. Las náuseas, la supresión de la médula ósea y la hepatotoxicidad son los principales efectos adversos. Se requiere un monitoreo de laboratorio regular de los recuentos sanguíneos completos y estudios de función hepática. (Dalakas & Hohlged, 2003)

MTX puede administrarse por vía oral, subcutánea o intramuscular. MTX se administra una vez a la semana en dosis que oscilan entre 10 y 40 mg. Las dosis superiores a 20 mg semanales se toleran mejor cuando se administran por vía parenteral. El efecto máximo de MTX se observa en 2 meses. La supresión de la médula ósea y la hepatotoxicidad son los principales efectos adversos, y la dosis debe ajustarse a la baja ante la insuficiencia renal. Se requiere un monitoreo

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

de laboratorio regular de los recuentos sanguíneos completos, pruebas de función hepática y creatinina sérica. (Joffe, 2013)

Algunos pacientes, después de una respuesta inicial a las terapias convencionales, pueden desarrollar actividad recurrente de la enfermedad. Otros pacientes pueden no responder de manera óptima a las terapias convencionales. Aunque los datos de eficacia son limitados, existen varias opciones de tratamiento para pacientes en las categorías mencionadas.

Micofenolato de mofetilo.

El micofenolato de mofetilo se administra por vía oral en dosis de hasta 3 g / día. El medicamento puede no ser máximo efectivo durante 3 meses. Generalmente es bien tolerado. Los síntomas gastrointestinales y la leucopenia son los efectos adversos más comunes. (Majithia & Harisdandkul, 2005)

Inhibidores de la calcineurina.

La ciclosporina A y el tacrolimus han demostrado cierta eficacia en el tratamiento de la PM refractaria. La ciclosporina A se administra por vía oral en dosis de hasta 150 mg dos veces al día. La hipertensión y la nefrotoxicidad son los principales efectos adversos. La dosis óptima de tacrolimus no está clara. Un estudio utilizó dosis de 0.075 mg / kg / día en 2 dosis divididas, con normalización de la fuerza en 5 de 8 pacientes. (Greenberg, 2008)

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

Inmunoglobulina intravenosa

En pacientes que son resistentes a los corticosteroides, especialmente donde hay una progresión rápidamente progresiva o potencialmente mortal, la inmunoglobulina intravenosa (IGIV) puede ser útil. La dosis inicial recomendada es de 2 g / kg. La mejora en la fuerza puede ser evidente a los pocos días de la primera infusión. Las infusiones repetidas a intervalos de 5-8 semanas pueden ser necesarias para mantener la respuesta. (Dalakas & Hohlged, 2003)

Rituximab

El rituximab (RTX) es un anticuerpo monoclonal contra las células B CD 20 positivas, lo que provoca el agotamiento de estas células durante 6 meses o más. La dosis óptima de RTX en PM es desconocida. Un protocolo es usar 375 mg / m², infundidos por vía intravenosa una vez a la semana durante 4 semanas. Otro régimen de dosificación es administrar 2 infusiones quincenales de 1 g (dosis total de 2 g) por vía intravenosa. Un ensayo multicéntrico, controlado con placebo de RTX en pacientes con PM está actualmente en curso. RTX es generalmente bien tolerado. Las reacciones a la perfusión generalmente se pueden controlar con corticosteroides o antihistamínicos. También hay un aumento en el riesgo de infecciones en pacientes tratados con RTX. (Levine, 2005)

Ciclofosfamida

La ciclofosfamida (CTX) es un agente alquilante que es tóxico para las células linfopoyéticas. Tanto las células T como las células B productoras de anticuerpos se ven afectadas. CTX tiene una considerable toxicidad hematológica y vesical, y es un potente inmunosupresor.

Por lo tanto, CTX debe reservarse para aquellos pacientes con PM que tuvieron múltiples fallas con otros agentes de segunda línea. Este medicamento puede ser más útil en pacientes con PM con enfermedad pulmonar intersticial. El medicamento puede administrarse por vía intravenosa a 0.8-1 g / m² / mes durante varios meses. CTX también se puede administrar por vía oral a dosis de 1.5-2 mg / kg / día. (Vencovský, Macháček, Studýnková, Kafková, & Bartůnková, 2009)

Conclusiones.

Durante el desarrollo del trabajo investigativo se observó que la PM es un trastorno inflamatorio idiopático del músculo estriado que ocurre más comúnmente en mujeres entre las edades de 50 y 70 años. La manifestación clínica predominante es la debilidad muscular proximal.

También se observó que puede haber afectación muscular adicional, como artritis inflamatoria, fenómeno de Raynaud, miocarditis y enfermedad pulmonar intersticial. Su diagnóstico es detectado por medio de las enzimas musculares séricas que en estos casos generalmente están elevadas durante los períodos en que enfermedad está activa.

Las anomalías características frecuentemente se ven en EMG y MRI muscular. Sin embargo, el diagnóstico definitivo se establece mediante biopsia muscular. Una vez diagnosticada la patología, los corticosteroides son la base de la terapia, pero adicionalmente se utilizan otros agentes inmunomoduladores en el tratamiento de esta enfermedad. La mayoría de los pacientes responden a la terapia, aunque no es infrecuente algún grado de daño muscular a largo plazo.

Polimiositis factores de riesgo diagnóstico diferencial y tratamiento

Vol. 3, núm. 3., (2019)

Katherine Gisella Bravo Bravo; Alexandra Elizabeth Rosales Cevallos; Evelin Viviana Estacio Almeida; Franco Muñoz Valeria Soraya

Bibliografía.

- Bohan, A., & Peter, J. (2010). *Polimiositis y dermatomiositis (segunda de dos partes)*. Engl J Med.
- Bolívar, J. (2015). *Investigación Documental. México*. Pax.
- Castro, J. (2016). *Técnicas Documentales. México*. Limusa.
- Dalakas, M., & Hohlfed, R. (2003). Polymyositis and dermatomyositis. . *Lancet*, 71–82.
- Davila, A. (2015). *Diccionario de Términos Científicos*. . Caracas: Editorial Oasis.
- Greenberg, S. (2008). *Infl ammatory myopathies: Evaluation and management*. Bogota: Semin Neurologico.
- Joffe, M. (2013). Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: predictors of response to prednisone, asathioprine, and methotrexate and a comparison of their efficacy. 79-87.
- Levine, T. (2005). *Rituximab en el tratamiento de la dermatomiositis: un estudio piloto de etiqueta abierta*. Arthritis Rheum. .
- Majithia, V., & Harisdandkul, V. (2005). Micofenolato mofetilo (CellCept): una terapia alternativa para la miopatía inflamatoria autoinmune. . *Reumatología (Oxford)*, 86–9.
- Olsen, N., & Park, J. (2012). Miopatías inflamatorias: problemas en el diagnóstico y manejo . *Arthritis Care Res.* , 100-200.
- Strauss, K., Gonzalez-Buritica, H., Khamashta, M., & Hughes, G. (2011). *Polymyositis-dermatomyositis: a clinical review*. . Postgrad Med J.
- Tymms, K., & Webb, J. (2015). *Dermatopolymyositis and other connective tissue diseases: A review of 105 cases*. . J Rheumatol.
- Vencovský, J. J., Macháček, S., Studýnková, J., Kafková, J., & Bartůnková, J. (2009). Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Scand J Rheumatol.* , 95–102.