



REHABILITACIÓN

www.elsevier.es/rh



## CASO CLÍNICO

# Revisión de las miopatías inflamatorias a propósito de 3 casos en unidades de recuperación funcional de hospitales de media estancia

G. Flores Sánchez<sup>a,\*</sup>, C. García González<sup>b</sup> y J. Mateo Flores<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Recuperación Funcional, Rehabilitación, Hospital Virgen de la Poveda, Madrid, España

<sup>b</sup> Unidad de Recuperación Funcional, Medicina Interna, Hospital Guadarrama, Madrid, España

<sup>c</sup> Graduado en Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

Recibido el 25 de enero de 2016; aceptado el 8 de octubre de 2016

### PALABRAS CLAVE

Miopatía inflamatoria idiopática;  
Fuerza muscular;  
Tratamiento rehabilitador

**Resumen** Las *miopatías inflamatorias idiopáticas* son un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas de etiopatogenia autoinmune. Se caracterizan por debilidad muscular, alteraciones miopáticas en el electromiograma y elevación de las enzimas musculares. Pueden darse de forma aislada, o asociarse a otras enfermedades autoinmunes o a neoplasias. Realizamos una aproximación a estos procesos a propósito de 3 pacientes tratados en Unidades de Recuperación Funcional de 2 hospitales de media estancia. En todos se produce debilidad muscular bilateral y simétrica de predominio en cinturas, con grave repercusión funcional. Por este motivo precisan realizar tratamiento en régimen de ingreso hospitalario. El objetivo terapéutico es doble: por un lado, frenar de forma urgente la actividad autoinmune para evitar el daño muscular progresivo y, por el otro, instaurar un tratamiento rehabilitador de forma precoz que minimice el deterioro funcional. En todos los casos se obtiene beneficio de la intervención, ya que permite la vuelta al domicilio con distintos grados de independencia.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. y SERMEF. Todos los derechos reservados.

### KEYWORDS

Idiopathic inflammatory myopathy;  
Muscle strength;  
Rehabilitation treatment

**Review of inflammatory myopathies based on 3 cases in functional recovery units in long-term care hospitals**

**Abstract** *Idiopathic inflammatory myopathies* are a heterogeneous group of systemic autoimmune diseases characterised by bilateral and symmetric muscle weakness, myopathic alterations on electromyography and elevated muscle enzymes. They can be associated with other autoimmune diseases or neoplastic processes. We provide a review of these

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [gema.flores@salud.madrid.org](mailto:gema.flores@salud.madrid.org) (G. Flores Sánchez).

processes based on 3 patients in the Functional Recovery Units of 2 long-term care hospitals. All 3 patients had bilateral and symmetrical muscle weakness, predominantly in the waist, with severe functional impairment. Consequently, these patients required hospital admission. The goal of rehabilitation is twofold: on the one hand, to urgently halt the autoimmune activity in order to avoid further muscle damage, and, on the other hand, to start early rehabilitation treatment to minimise functional impairment. All 3 patients benefited from the intervention, allowing discharge to home, with varying degrees of independence.  
© 2016 Elsevier España, S.L.U. y SERMEF. All rights reserved.

## Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son enfermedades autoinmunes poco frecuentes entre las que se encuentran la polimiositis, la dermatomiositis, las miositis por cuerpos de inclusión y las miopatías necrosantes<sup>1-5</sup>. La debilidad muscular es la forma de presentación más común, que afecta de forma característica a la musculatura esquelética proximal<sup>1</sup>.

Las principales pruebas complementarias son la determinación sérica de enzimas musculares, el electromiograma (EMG) y la biopsia muscular (tabla 1). La determinación seriada de la creatinfosfocinasa puede ser útil para el seguimiento; la exploración física de la fuerza muscular es el parámetro fundamental de este<sup>1</sup>.

El tratamiento combina la terapia farmacológica y la rehabilitadora<sup>1-5</sup>. La primera se basa en la inmunosupresión y es imprescindible para frenar la progresión de la enfermedad, pero su efecto sobre la funcionalidad de los

músculos es limitado<sup>3,6</sup>. Los corticoides son los fármacos de primera línea, con dosis de inicio altas: 1 mg/kg/día (máximo 80 mg/día). Se recomienda asociar un segundo fármaco: metotrexato a dosis inicial de 15 mg/semana o azatioprina a dosis de 50 mg/día con intención ahorradora de esteroides. Una vez conseguida una respuesta, y a partir de las 4-6 semanas, debe reducirse la dosis de forma paulatina (9-12 meses) hasta conseguir la menor dosis efectiva<sup>1-5</sup>. Conviene instaurar medidas terapéuticas de prevención de osteoporosis e infecciones oportunistas, principalmente de *Pneumocystis jirovecii*.

En los casos en los que existe resistencia al tratamiento o recurrencia, se emplean fármacos de segunda línea: en primer lugar rituximab, inmunoglobulinas o micofenolato de mofetilo y, en casos refractarios, la ciclofosfamida y el clorambucil<sup>7</sup>.

La rehabilitación debe ser individualizada y adaptada a la situación clínica y a las necesidades del paciente.

Además de los programas de ejercicio terapéutico controlado, se emplean otras técnicas como la electroterapia, termoterapia, crioterapia, fisioterapia respiratoria, terapia ocupacional, ortesis, ayudas técnicas, terapia de la deglución, etc. Estudios recientes apoyan que el entrenamiento físico mejora o, al menos estabiliza, la fuerza y la capacidad funcional<sup>3</sup>. Esta mejoría parece estar mediada por un aumento de la capacidad aeróbica y por el efecto regulador del ejercicio sobre la inflamación a nivel local y sistémico<sup>8</sup>. La intensidad del ejercicio debe adaptarse a la actividad de la enfermedad y al grado de deterioro muscular. De inicio, se suele comenzar a baja intensidad para ir aumentándola lentamente en función de los progresos<sup>6</sup>. En general, se recomiendan programas de ejercicio aeróbico y de resistencia supervisados, con una frecuencia de entre 3 y 5 días en semana durante 5 a 12 semanas<sup>6,8</sup>.

La respuesta al tratamiento debe evaluarse mediante la valoración seriada de la fuerza muscular y las determinaciones enzimáticas<sup>1-3</sup>.

Se consideran factores de mal pronóstico el sexo masculino, la asociación con tumores, la afectación pulmonar, la gastrointestinal o el compromiso cardíaco severo, también la presencia de anticuerpos específicos de miositis (anti-Jo1 y anti-SRP) y el retraso en el diagnóstico o en el inicio del tratamiento<sup>4</sup>.

Con los tratamientos actuales la supervivencia a 5 años ha mejorado: actualmente está en un 75-95%<sup>7</sup>.

**Tabla 1** Principales características electromiográficas y de la biopsia muscular en las miopatías inflamatorias<sup>1</sup>

### EMG

*Fibrilación espontánea, ondas en «diente de sierra» positivas en reposo e incremento de la irritabilidad*  
*Descargas repetitivas de alta frecuencia*  
*Presencia de potenciales de unidad motora «PUM» de corta duración y de pequeña amplitud durante la actividad voluntaria*

### Biopsia muscular

#### *Polimiositis*

Infiltrado inflamatorio multifocal o focal endomysial  
Linfocitos T CD8 acompañados por un pequeño número de macrófagos invaden las fibras musculares  
Aumento de antígenos clase del complejo mayor de histocompatibilidad

#### *Dermatomiositis*

Hiperplasia endotelial, con trombos y obliteración de estos  
Fibras atróficas perifasciculares  
Infiltrado con predominio de linfocitos T CD4  
Disminución del número de capilares con depósito de complemento en ellos

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5711546>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5711546>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)