

Polimiositis y compromiso cardiaco

Cardiac involvement in polymyositis

JULY ANDREA RUSSI, AGUSTÍN PAZ, JAIME VALDÉS, DOUGLAS RODRÍGUEZ,
JULIÁN VALENCIA, GUILLERMO MORA • BOGOTÁ, D.C. (COLOMBIA)

Resumen

Las miopatías idiopáticas son enfermedades que se caracterizan por cursar con una lesión muscular de tipo inflamatorio, sin embargo, también se ha encontrado que presentan compromiso del músculo cardiaco de forma importante, inclusive con desarrollo de falla cardiaca. Lo anterior constituye una causa frecuente de morbilidad y mortalidad en este grupo de pacientes. Al respecto, se presenta el caso de una paciente de 54 años con sospecha inicial de síndrome coronario agudo, quien cursó con polimiositis, dolor torácico y compromiso de la fracción de eyección. (*Acta Med Colomb 2014; 39: 293-297*)

Palabras clave: *polimiositis, cardiomiopatía.*

Abstract

Idiopathic myopathies are disorders characterized by inflammatory muscle damage. However, it has also been found that they may present significant muscle heart engagement, even with the development of heart failure. This is a frequent cause of morbidity and mortality in this group of patients. In this regard, the case of a 54 year old female patient with initial suspicion of acute coronary syndrome accompanied by polymyositis, chest pain and commitment of the ejection fraction, is presented. (*Acta Med Colomb 2014; 39: 293-297*)

Key words: *cardiomyopathies, polymyositis.*

Dres. July Andrea Russi Noquera, Agustín Paz Meneses, Jaime Valdes, Douglas Rodríguez, Julián Valencia: Residentes de Medicina Interna, Departamento Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia; Dr. Guillermo Mora: Cardiólogo-Electrofisiólogo, Docente, Departamento Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, D.C. (Colombia).

Correspondencia. Dr. Guillermo Mora Pabón. Bogotá, D.C. (Colombia).

E-mail: gmorap@unal.edu.co

Recibido: 22/VII/2013 Aceptado: 25/VIII/2014

Introducción

La polimiositis hace parte del heterogéneo grupo de las miopatías inflamatorias (polimiositis, dermatomiositis y miositis por cuerpos de inclusión), la mayoría de ellas de origen autoinmune que comprometen principalmente el músculo esquelético y en grados variables otros órganos y sistemas como piel, sistema cardiovascular, respiratorio y gastrointestinal. Presenta grados variables de inflamación muscular, con compromiso principalmente de la musculatura proximal (1). En comparación con la dermatomiositis, cuya forma de presentación suele ser más evidente dado el compromiso cutáneo (rash), la polimiositis suele representar un mayor reto diagnóstico, fácilmente se confunde con otros tipos de miopatía y sigue considerándose un diagnóstico de exclusión luego de descartar entre otras, afección por enfermedades neuromusculares, medicamentos miotóxicos, o endocrinopatías (2).

Aunque el compromiso cardiaco no se incluye en los criterios diagnósticos, se ha demostrado que se asocia con peor pronóstico y constituye la causa más frecuente de mortalidad (20%), relacionada con falla cardiaca, enfermedad coronaria, miocarditis y arritmias. Recientemente gracias a la aparición de métodos diagnósticos más sensibles y menos invasivos se ha logrado la identificación de diferen-

tes formas de compromiso cardiaco desde presentaciones subclínicas hasta casos fatales. En un estudio de cohorte con seguimiento a seis años se encontró que pacientes con polimiositis tenían aumento de la mortalidad hasta de cuatro veces, principalmente relacionada con el desarrollo de infarto agudo de miocardio (3).

Presentación del caso

Mujer de 54 años procedente de Fusagasugá (Cundinamarca) que ingresa al servicio de urgencias remitida de la consulta externa de reumatología por sospecha de miopatía con cuadro de tres años de evolución de astenia, adinamia dolor muscular principalmente en la cintura escapular y cadera con exacerbaciones y remisiones, negaba regurgitación, disfagia o síntomas mucocutáneos. Tres meses antes, presentó dolor torácico opresivo constante no asociado a esfuerzo, acompañado de palpitaciones, motivo por el cual recibió atención médica en otra institución, donde con la impresión de síndrome coronario agudo realizaron cateterismo cardiaco encontrando coronarias epicárdicas sanas.

Tiene antecedentes de cáncer de cérvix hace 20 años tratado con histerectomía en remisión, hipertensión arterial controlada, gastritis crónica activa (biopsia reporta metaplasia intestinal tipo colónico sin malignidad). Niega antecedentes

tóxicos. Recibía prednisona 20 mg día, enalapril 5 mg día, metoprolol 50 mg/12 horas. Al examen físico tenía ruidos cardiacos sin soplos, ni extratonos, disminución generalizada de la fuerza muscular simétrica de predominio proximal de 3/5 en las cuatro extremidades, reflejos osteotendinosos simétricos, sin déficit neurológico focal.

Los paraclínicos iniciales (en el momento del dolor torácico) muestran electrocardiograma con hemibloqueo anterosuperior, supradesnivel del segmento ST en cara anterior y QRS 110 ms. Creatinquinasa (CK) total 1152 U/L con posterior descenso progresivo hasta 366 U/L, CK-MB 183 U/L, troponina negativa seriada. Ecocardiograma con hipertrofia ventrículo izquierdo leve, fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) 55%, trastorno segmentario contractilidad leve del segmento apical de la pared anterior y septum, disfunción diastólica y leve dilatación biauricular. Anticuerpos antinucleares dilución 1/640 patrón centrómero (Método IFI-Células Hep II), antiRo SSA 2.85 UE/mL, antiSm 3.38 E/mL, antiRNP 4.2UE-mL, anti Scl70 3.4, Aldolasa 23.3UI/L todos los anteriores por método inmunoenzimático – EIA.

Durante la hospitalización, se inicia estudio para descartar etiología paraneoplásica con ecografía abdominal, radiografía y tomografía de tórax, colonoscopia, antígeno carcinoembrionario y alfafeto proteína los cuales mostraron resultados dentro de los rangos de referencia. No presentaba alteración en ninguna de las líneas celulares del cuadro hemático, ni en la función renal. CK total de ingreso en 427 U/L y elevación de transaminasas (AST 36 UI/L, ALT 44 UI/L), sin otra alteración en perfil hepático. Las pruebas de neuroconducción fueron normales, la electromiografía mostró signos de denervación dados por potenciales agudos positivos y micropotenciales de fibrilación con ondas motoras de franco patrón miopático, disminuidas en frecuencia, sugestivos de enfermedad inflamatoria leve de la fibra muscular (polimiositis).

La paciente persistió con dolor torácico y con electrocardiogramas sin cambios dinámicos (Figura 1) y ecocardiograma de control con FEVI comprometida 40% (Figura 2).

Se aumentó la dosis de prednisona a 50 mg/día (que ya recibía previamente) y se inició metotrexate 15 mg semanales, con desparasitación y suplemento con ácido fólico. Luego de tres días de la nueva hospitalización, la paciente inicia lenta mejoría de la fuerza muscular y disminución de la CK total a 272 U/L. Posteriormente en el seguimiento ambulatorio a los dos meses de tratamiento en abril 2013, se realizó una resonancia magnética cardiaca con contraste, encontrando una FEVI de 50% con hipoquinesia de la pared lateral del ventrículo izquierdo con realce, sin derrame, hallazgos compatibles con infiltración miocárdica de origen autoinmune (Figura 3). La fuerza muscular era normal. La biopsia muscular de ese mismo mes se encontró fascículos musculares de histología normal; sin embargo, ésta se realizó después de iniciado el tratamiento.



Figura 2. Ecocardiograma con hallazgo de hipoquinesia generalizada, insuficiencia aórtica leve, esclerosis leve de la válvula mitral e hipertensión pulmonar (PSAP 45 mm Hg).

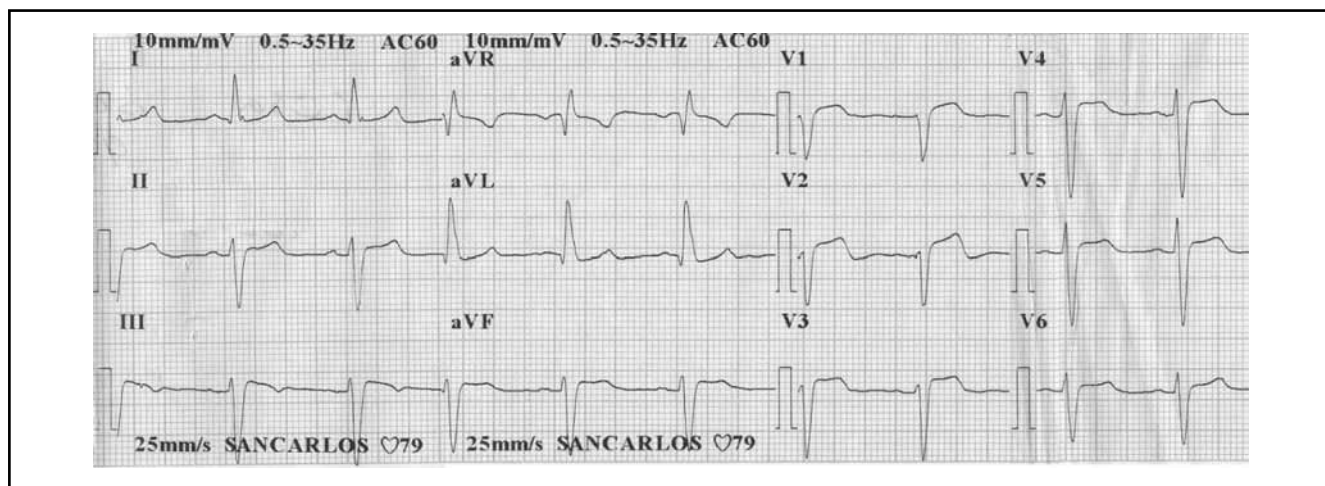


Figura 1. Electrocardiograma que muestra hemibloqueo anterosuperior, supradesnivel del ST anterosseptal y trastorno inespecífico de la conducción intraventricular.

miocarditis y es útil en el seguimiento de pacientes bajo tratamiento para la identificación de corrección de trastornos de motilidad y reducción de las áreas de cicatrización generadas por el proceso inflamatorio (11). Nuestra paciente muestra en la resonancia nuclear cardiaca compromiso miocárdico compatible con daño por polimiositis. El realce del medio de contraste es un hallazgo frecuente en el escenario clínico de sospecha de miocarditis y está asociado con inflamación activa definida por histopatología (12).

En el caso expuesto se observa cómo la paciente presentó dolor torácico, disnea y alteraciones electrocardiográficas con compromiso de la fracción de eyección, además del trastorno diastólico de la relajación (no atribuibles a hipertensión, dada la rápida evolución de cuadro clínico) secundarios a miopatía inflamatoria (se descartó enfermedad coronaria con el cateterismo). Presentó además mejoría clínica y en la función ventricular posterior al manejo farmacológico.

Por otra parte, aunque en algunos casos la presencia de enfermedad coronaria es concomitante y se ha reportado prevalencia de isquemia miocárdica hasta en 26%, la elevación de troponina I representa afectación inflamatoria miocárdica de cualquier tipo y no tiene utilidad como marcador de enfermedad coronaria o inclusive de compromiso cardiaco en este contexto, ya que en este tipo de pacientes se ha encontrado positiva a pesar de la ausencia de enfermedad clínica significativa. Está por evaluarse su utilidad en predecir mortalidad o afectación cardiaca subclínica, como lo reportan Fisher *et al.* en un estudio observacional (13).

El tratamiento debe fundamentarse en el control del proceso inflamatorio de base, se han reportado casos de mejoría de falla cardiaca, arritmias y derrame pericárdico mediante el uso de ciclos de glucocorticoides, principalmente prednisolona. Sin embargo, existen algunos signos de progresión de la enfermedad a pesar de intervención farmacológica (corticoides e inmunosupresores como azatioprina, metotrexate y ciclofosfamida) (14). Aun así, éste es el pilar fundamental del tratamiento junto con el bloqueo neurohumoral para el manejo de la falla cardiaca (15). Hay reportes de casos de mejoría del compromiso cardiaco con el uso de medicamentos biológicos, como el rituximab (16).

Existen algunas particularidades en nuestro caso, una de ellas es la presencia de dolor importante en el cuadro clínico. A menudo se cree que son enfermedades no dolorosas; sin embargo, tanto la polimiositis como la dermatomiositis pueden asociarse a mialgias e hipersensibilidad muscular durante el curso temprano de la enfermedad, más frecuentemente en la dermatomiositis (17). Las mialgias y el dolor a la palpación de las masas musculares ocurren entre 25% y 50% de los pacientes. No es tan dolorosa como en la polimialgia reumática, fibromialgia o las miositis virales o bacterianas (18, 19). Un estudio retrospectivo llevado a cabo en una unidad de enfermedades neuromusculares en Brasil sobre manifestaciones clínicas de la polimiositis evidenció que el dolor muscular (45.8%) era el síntoma más frecuente

después de la debilidad muscular proximal (95.8%) llevando inclusive a la idea de utilizar dicho síntoma como criterio diagnóstico adicional (20).

Por último debemos notar que nuestra paciente tenía una biopsia muscular negativa. La biopsia muscular es una prueba importante para establecer el diagnóstico de la polimiositis y hace parte de los criterios de Bohan y Peter (5). Sin embargo, la inflamación en la polimiositis es segmentaria, por lo que se puede encontrar un resultado normal pese a tener la enfermedad en 20% de pacientes en biopsia con aguja (21) y 17% en biopsia abierta (22). Se puede considerar la toma de biopsia de un músculo diferente si el paciente cumple los criterios clínicos, pero la primera muestra no fue diagnóstica. En algunos casos la resonancia magnética muscular puede ser de utilidad en identificar las zonas inflamatorias y seleccionar el área para tomar la biopsia (1).

Conclusiones

La polimiositis es una enfermedad reconocida frecuentemente por el compromiso muscular esquelético en la que se debe evaluar siempre la presencia de lesión miocárdica concomitante, debido a que esta afectación puede no producir síntomas y es considerada una de las principales causas de mortalidad en este grupo de pacientes.

Referencias

1. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003; **362**(9388): 971-82.
2. Briani C, Doria A, Sarzi-Puttini P, Dalakas MC. Update on idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmunity* 2006; **39**: 161-70.
3. Lundberg IE. The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* 2006; **45 Suppl 4**: 18-21.
4. Madan V, Chinoy H, Griffiths CE, Cooper RG. Defining cancer risk in dermatomyositis. Part I. *Clinical and experimental dermatology* 2009; **34**: 451-5.
5. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975; **292**: 403-7.
6. Targoff IN, Miller FW, Medsger TA Jr, Oddis CV. Classification criteria for the idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol* 1997; **9**: 527-535.
7. Lu Z, Guo-chun W, Li M, Ning Z. Cardiac involvement in adult polymyositis or dermatomyositis: a systematic review. *Clin Cardiol* 2012; **35**: 686-91.
8. Hauck AJ, Kearney DL, Edwards WD. Evaluation of postmortem endomyocardial biopsy specimens from 38 patients with lymphocytic myocarditis: implications for role of sampling error. *Mayo Clin Proc* 1989; **64**: 1235-1245.
9. Senechal M, Crete M, Couture C, Poirier P. Myocardial dysfunction in polymyositis. *Can J Cardiol* 2006; **22**: 869-71.
10. Gupta R, Wayangankar SA, Targoff IN, Hennebry TA. Clinical cardiac involvement in idiopathic inflammatory myopathies: a systematic review. *Intern J Cardiol* 2011; **148**: 261-70.
11. Allanore Y, Vignaux O, Arnaud L, Puechal X, Pavy S, Duboc D, et al. Effects of corticosteroids and immunosuppressors on idiopathic inflammatory myopathy related myocarditis evaluated by magnetic resonance imaging. *Ann Rheum Dis* 2006; **65**: 249-52.
12. Mahrholdt H, Goedecke C, Wagner A, Meinhardt G, Athanasiadis A, Vogelsberg H, Fritz P, Klingel K, Kandolf R, Sechtem U. Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis: a comparison to histology and molecular pathology. *Circulation* 2004; **109**: 1250-1258.
13. Fisher C, Agrawal S, Wong WM, Fahie-Wilson M, Dasgupta B. Clinical observations on the significance of raised cardiac troponin-T in patients with myositis of varying etiologies seen in rheumatology practice. *Clin Rheumatol* 2010; **29**(10): 1107-11.
14. Odabasi Z, Yapundich R, Oh SJ. Polymyositis presenting with cardiac manifest-

- tations: Report of two cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2010; **112**: 160-3.
15. **Hengstman GJ, van den Hoogen FH, van Engelen BG.** Treatment of the inflammatory myopathies: update and practical recommendations. *Exp Opin Pharmacotherapy* 2009; **10**: 1183-90.
16. **Touma Z, Arayssi T, Kibbi L, Masri AF.** Successful treatment of cardiac involvement in dermatomyositis with rituximab. *Joint, bone, spine: revue du rhumatisme* 2008; **75**: 334-7.
17. **Khan S, Christopher-Stine L.** Polymyositis, dermatomyositis and autoimmune necrotizing myopathy: clinical features. *Rheum Dis Clin N Am* 2011; **37**: 143-158.
18. **Dalakas M, Hohlfeld R.** Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003; **362**: 971-982.
19. **Miller M, Vleugels R.** Clinical manifestations of dermatomyositis and polymyositis in adults. UpToDate. 2013.
20. **Scola S, Werneck L.** Diagnosis of dermatomyositis and polymyositis: a study of 102 cases. *Arq Neuro-Psiquiatr* 2000; **58**: 789-99.
21. **Ehrenstein MR, Snaith ML, Isenberg DA.** Idiopathic myositis: a rheumatological view. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1992; **51**: 41-44.
22. **De Vere R, Bradley W G.** Polymyositis: its presentation, morbidity and mortality. *Brain* 1975; **98**: 637-66.