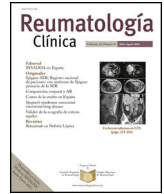




Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Caso clínico

Miositis por cuerpos de inclusión: informe de un caso de diagnóstico tardío

Deysi Andrea Hernández-Rivero^a, Lisette Bazán-Rodríguez^b, María del Pilar Cruz-Domínguez^c, Gabriela Medina^d, Ana Lilia Peralta Amaro^e y Olga Vera-Lastra^{e,*}

^a División Académica Multidisciplinaria de Comalcalco. Universidad Juárez Autónoma de Tabasco, Comalcalco, Tabasco, México

^b Departamento de Enfermedades Neuromusculares. Hospital de Especialidades «Dr. Antonio Fraga Mouret». Centro Médico Nacional «La Raza», Ciudad de México, México

^c Dirección de Investigación y Educación. Hospital de Especialidades «Dr. Antonio Fraga Mouret». Centro Médico Nacional «La Raza», Ciudad de México, México

^d Unidad de Investigación Traslacional. Hospital de Especialidades «Dr. Antonio Fraga Mouret». Centro Médico Nacional «La Raza», Ciudad de México, México

^e Departamento de Medicina Interna. Hospital de Especialidades «Dr. Antonio Fraga Mouret». Centro Médico Nacional «La Raza», Ciudad de México, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 3 de mayo de 2024

Aceptado el 5 de julio de 2024

On-line el 19 de septiembre de 2024

Palabras clave:

Miositis por cuerpos de inclusión

Miopatía inflamatoria idiopática

Debilidad muscular

Disfagia

Vacuolas ribeteadas

R E S U M E N

La miositis por cuerpos de inclusión es una miopatía inflamatoria idiopática caracterizada por debilidad muscular, disfagia y biopsia muscular con inflamación y vacuolas ribeteadas. Presentamos el caso de una paciente a la que se le diagnosticó polimiositis (PM) pero que, por falta de respuesta al tratamiento, se le realizó una nueva biopsia que reveló miositis por cuerpos de inclusión.

© 2024 Publicado por Elsevier España, S.L.U.

Inclusion Body Myositis: A Late Diagnosis Case Report

A B S T R A C T

Inclusion body myositis is a idiopathic inflammatory myopathy characterized by muscle weakness and dysphagia, with muscle biopsy showing inflammation and rimmed vacuoles. We present the case of a patient who was diagnosed with polymyositis but due to lack of response to treatment, a new biopsy revealed inclusion body myositis.

© 2024 Published by Elsevier España, S.L.U.

Introducción

La miositis por cuerpos de inclusión (MCI) es una enfermedad inmunomediada que afecta los músculos y órganos internos¹. Su prevalencia varía entre 24,8 y 45,6 por millón². Afecta a individuos mayores de 50 años³. Cursa con daño musculoesquelético en la cara volar del antebrazo, flexores de los dedos y cuádriceps, causando debilidad muscular asimétrica y biopsia con cuerpos de inclusión⁴. Bioquímicamente cursan con elevación de la elevación de creatinfosfocinasa (CPK), presencia de anticuerpo anticitosólico 50-nucleotidasa cN1A hasta en un 30% de los casos, que a pesar de

no ser específicos se asocian con mayor gravedad y mortalidad, y en la biopsia se observa un exudado inflamatorio endomisial con infiltración de células inflamatorias en fibras musculares no necróticas y vacuolas bordeadas por material citoplasmático membranoso, fibras atroficas e inclusiones congofílicas intra o extravacuolares³.

Presentamos a una paciente a la que se le diagnosticó polimiositis (PM) por elevación de CPK, anticuerpos AC-1 positivos, electromiografía (EMG) con patrón miopático y biopsia muscular con infiltrado inflamatorio, con poca respuesta al tratamiento esteroideo, por lo que se tomó una nueva biopsia que reveló MCI.

Presentación del caso

Mujer de 82 años de edad que a los 66 años presentó dificultad para subir escaleras y deglutir, disminución de fuerza muscular en

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: olgavera62@yahoo.com.mx (O. Vera-Lastra).

Tabla 1
Laboratorios basales de paciente con miositis por cuerpos de inclusión

Laboratorio basal	Resultado	Valor de referencia
<i>Biometría hemática</i>		
Hemoglobina	13,2 g/dL	12–18 g/dL
Hematocrito	40,1%	37%–52%
Leucocitos	3,4 K/UL	4,5–10 K/UL
Plaquetas	252 K/UL	150–250 K/UL
<i>Química Sanguínea</i>		
Creatinina quinasa	936 UI/L	24–170 U/L
Lactato deshidrogenasa	867 UI/L	123–245 U/L
Alanina transferasa	61 U/L	13–40 U/L
Aspartato transferasa	59 U/L	9–36 U/L
<i>Anticuerpos</i>		
AC-1	1:1280	< 1:80
Anti-Jo	1:98	< 20

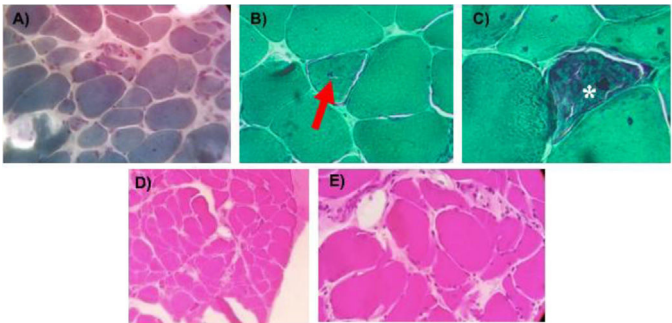


Figura 1. Biopsia muscular del caso clínico. Tinción tricrómico modificado de Gomori (TMG). Acercamiento 200× TMG, la tinción mostró fibras musculares de tamaño variable, abombamiento, agregados de células inflamatorias con invasión focal de algunas fibras musculares y una gran proliferación de tejido conectivo (A). Acercamiento a 400× TMG, con una evidente centralización nuclear (flecha) (B). Acercamiento 400× TMG Se observa vacuolas bordeadas con material granular y filamentos (estrella) clásicos de la patología (C). Tinción hematoxilina y eosina (H&E). Acercamiento 100×, vista panorámica de la biopsia donde se observa gran cambio en la arquitectura general, con aumento de los espacios y sustitución por tejido conectivo, morfología de las fibras con abombamiento e infiltrado inflamatorio (D), Acercamiento a 400× (H&E) muestra con más detalle el infiltrado inflamatorio que bordea a la fibra muscular (E) además de tejido conectivo abundante.

cintura escapular y pélvica (4/5), elevación de CPK y anticuerpos AC-1 positivos. Posteriormente también se realizó inmunoespecificidad anti Jo1 y fue negativo (tabla 1). Se realizó EMG con patrón miopático y biopsia del músculo deltoides izquierdo bajo consentimiento informado con infiltrado inflamatorio endomisial linfocitario. Se le diagnosticó PM y se instauró tratamiento con prednisona y metotrexato, con posterior cambio a micofenolato mofetilo.

Evolucionó negativamente con uso de bastón y silla de ruedas, dificultad para extender los dedos de la mano izquierda, atrofia de músculos flexores largos de los dedos, predominantemente el izquierdo, y cuádriceps. De acuerdo con la evaluación muscular (procedimientos manuales de pruebas musculares MMT8/MMT26) se encontró una puntuación de 116 de 150 y 194 de 260, respectivamente, a expensas del involucro de los músculos distales. La nueva biopsia muscular mostró infiltrado inflamatorio con vacuolas ribeteadas y se diagnosticó MCI (fig. 1).

Discusión

Este caso se caracterizó inicialmente por debilidad muscular simétrica y proximal, disfagia y CPK elevada e infiltrado endomisial linfocitario, características de PM⁵. Sin embargo, la recurrencia de valores elevados de CPK, el aumento de la debilidad muscular proximal y la afección distal, la atrofia asimétrica de los músculos de las manos y cuádriceps, el empeoramiento de la disfagia

y mala respuesta al tratamiento llevó a sospecha de MCI². Alamr et al. informaron que el 14% de 367 pacientes con MCI tenían una presentación atípica y de estos el 6% de los pacientes comienzan con debilidad proximal del brazo⁶. En una serie de casos clínicos de MCI sin vacuolas ribeteadas en la biopsia, se retrasó el diagnóstico hasta ocho años después del inicio de los síntomas⁷; sin embargo, estas pueden estar ausentes en 20% de los casos⁸. El imitador más desafiante de MCI es la PM, ya que la serología es similar y los anticuerpos antinucleares (ANA) son positivos en 15–19% en MCI y 60% en PM⁹. Un estudio retrospectivo para comparar varios subtipos de miopatías inflamatorias no mostró una diferencia significativa entre PM y MCI en el seguimiento, la duración de la enfermedad, las características clínicas y los valores de CPK¹⁰. De hecho, actualmente la existencia de la PM se ha cuestionado, al observarse que la mayoría de los pacientes a quienes le fue diagnosticada PM, son reclasificados como síndrome antisintetasa sin exantema, miopatía necrosante inmunomediada o MCI con o sin vacuolas ribeteadas^{3,11}.

El curso clínico de esta paciente deja ver el reto que es el diagnóstico diferencial entre la PM y MCI, lo que conlleva al retraso en el diagnóstico.

Conclusión

La evolución clínica con afección muscular asimétrica y la mala respuesta a inmunosupresores, permitió replantear el diagnóstico hacia una MCI, con afección lentamente progresiva al igual que los cambios histopatológicos en las biopsias musculares. El tratamiento con corticoides e inmunosupresores no logró una detención de la progresión de la enfermedad.

Financiación

No se requirió financiamiento externo. Se usaron los recursos del Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional, La Raza.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2024.07.003>.

Bibliografía

- Schmidt J. Current classification and management of inflammatory myopathies. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5:109–29.
- Naddaf E, Barohn RJ, Dimachkie MM. Inclusion body myositis: update on pathogenesis and treatment. *Neurotherapeutics.* 2018;15:995–1005.
- Selva-O’Callaghan A, Pinal-Fernandez I, Trallero-Araguás E, Milisenda JC, Grau-Junyent JM, Mammen AL. Classification and management of adult inflammatory myopathies. *Lancet Neurol.* 2018;17:816–28.
- Chinoy H, Lilleker JB. Pitfalls in the diagnosis of myositis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2020;34:101486.
- Yang SH, Chang C, Lian ZX. Polymyositis and dermatomyositis – challenges in diagnosis and management. *J Transl Autoimmun.* 2019;2:100018.
- Alamr M, Pinto MV, Naddaf E. Atypical presentations of inclusion body myositis: clinical characteristics and long-term outcomes. *Muscle Nerve.* 2022;66:686–93.
- Vivekanandam V, Bugiardini E, Merve A, Parton M, Morrow JM, Hanna MG, et al. Differential Diagnoses of Inclusion Body Myositis. *Neurol Clin.* 2020;38:697–710.
- Greenberg SA. Inclusion body myositis: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol.* 2019;15:257–72.
- Balakrishnan A, Aggarwal R, Agarwal V, Gupta L. Inclusion body myositis in the rheumatology clinic. *Int J Rheum Dis.* 2020;23:1126–35.
- Chinniah KJ, Mody GM. The spectrum of idiopathic inflammatory myopathies in South Africa. *Clin Rheumatol.* 2020;40:1437–46.
- Tanboon J, Nishino I. Classification of idiopathic inflammatory myopathies: pathology perspectives. *Curr Opin Neurol.* 2019;32:704–14.