



## MIOPATÍAS INFLAMATORIAS (MIOSITIS)

Otras denominaciones: polimiositis, dermatomiositis, dermatomiositis juvenil.

### ¿Cuáles son las últimas novedades sobre las miopatías inflamatorias?

Cada vez se conoce mejor la tipificación genética en relación con cada tipo de miositis. Se sabe que el 70% de los casos de dermatomiositis juvenil, pero también las dermatomiositis del adulto y las polimiositis, están en relación con una forma particular del gen del TNF que originan una mayor producción de TNF alfa. Sin embargo, este TNF alfa favorece la inflamación, la destrucción de células y parece que estimula la fabricación de una proteína que induce las trombosis.

El conocer mejor las complicaciones (especialmente pulmonares) de las miositis inflamatorias ha dado lugar a tratamientos más eficaces y menos tóxicos de estas complicaciones.

Existen numerosas líneas de investigación para mejorar los tratamientos de las enfermedades inflamatorias del músculo:

- se están probando 2 ó 3 nuevos medicamentos inmunodepresores
- se está llevando a cabo un estudio sobre el empleo de inmunoglobulinas intravenosas en las polimiositis y las dermatomiositis para obtener la autorización de su uso en la prescripción médica habitual (autorización de comercialización o AMM (autorización de puesta en el mercado) en estas enfermedades (Prof. Patrick Chérin, Médecine Interne, Salpêtrière (París))
- existe un medicamento anti-TNF (utilizado en una enfermedad inflamatoria de las articulaciones, la poliartritis reumatoide) que va a ser estudiado en breve en las miopatías inflamatorias (Prof. Patrick Chérin)

### ¿Qué son las miopatías inflamatorias?

Las miopatías inflamatorias (miositis) son un grupo de enfermedades inflamatorias del músculo. Fundamentalmente son:

- polimiositis
- dermatomiositis (DM) que asocia además un afectación de la piel
- miositis con inclusiones (IBM) (no se debe confundir con la miopatía hereditaria con inclusiones)

Estas enfermedades no son hereditarias. Los casos familiares son excepcionales. Son bastante poco frecuentes, afectan a 6 ó 7 personas de cada 100.000.

### ¿Cómo se manifiestan?

Las miopatías inflamatorias se manifiestan por una debilidad de los músculos y, muy frecuentemente, con dolores musculares (mialgias).

Esta debilidad puede aparecer de forma aguda (DM) o progresivamente (PB, IBM). Desde la infancia (DM) o, con más frecuencia, en la edad adulta (PM, IBM).

Los síntomas van desde molestias simples, a la parálisis completa.

Estas enfermedades asocian también frecuentemente dolores articulares, problemas cardiacos y pulmonares que las agravan.

La DM se asocia a una afectación de la piel: la erupción de manchas rojas en la cara y la parte superior del cuerpo favorecida por el sol (eritema) con o sin infiltración de la piel (edema).

## ¿Cómo evolucionan?

La polimiositis es una enfermedad crónica. Con tratamiento, suele mejorar y puede curarse. La recuperación es parcial en la mitad de los casos.

En la dermatomiositis, la evolución es, generalmente, aguda. Los tratamientos permiten mejorar. Es más favorable en el niño que en el adulto.

La miositis con inclusiones evoluciona hacia un agravamiento lento y progresivo.

## ¿Cómo se realiza el diagnóstico?

El análisis de sangre puede poner de manifiesto disfunciones del sistema inmunitario, la destrucción de células musculares (nivel de CPK) e inflamación general. Determinaciones en sangre de diversos anticuerpos ayudan a clasificar las diferentes enfermedades.

La extracción de tejido del músculo (biopsia muscular) es el único examen que puede confirmar el diagnóstico. El músculo presenta características muy particulares en las miopatías inflamatorias, fundamentalmente: destrucción de las fibras musculares (necrosis) y signos de inflamación.

En las dermatomiositis puede ser a veces necesaria la extracción de algunas células de piel (biopsia cutánea).

## ¿Qué se puede hacer?

Son indispensables los tratamientos sintomáticos (fisioterapia no coincidente con los períodos de brotes) y la prevención de las infecciones pulmonares.

Algunos medicamentos pueden impedir que el sistema inmunitario destruya las células musculares. Actualmente un tratamiento bien indicado permite obtener una mejoría total del déficit muscular en un 80% de los casos o, incluso, la curación de un caso de cada dos.

## ¿Cuáles son sus causas y cuál es el estado actual de la investigación?

Las enfermedades inflamatorias del músculo son enfermedades multifactoriales que se deben fundamentalmente a un desarreglo del sistema inmunitario (origen autoinmune). Por error, algunos constituyentes del organismo, como los músculos, sufren la misma suerte (destrucción) que los virus o las bacterias.

Estas enfermedades no son enfermedades genéticas propiamente dichas. Sin embargo, la existencia de casos familiares lleva a buscar la implicación de posibles factores genéticos de predisposición.