

# Polimiositis: presentación inusual

H. Benaderette, R. Melano, J. Reppel, C. Villarruel, J. Hofman

Servicios: Clínica Médica, Reumatología, Neurología. Hospital Interzonal General de Agudos "Eva Perón", San Martín, Buenos Aires, Argentina.

## Resumen

La miopatía inflamatoria aguda con severo edema subcutáneo es extremadamente rara y ha sido descrita en unos pocos casos. Presentamos un paciente con una polimiositis que cursó con edema localizado de tronco y miembros superiores.

**Palabras clave:** polimiositis, edema.

## Summary

The inflammatory myopathy with severe subcutaneous edema is extremely rare and has been described in a few cases. We describe a patient who presents a polymyositis with edema located in trunk and upper limbs.

**Key words:** polymyositis, edema.

## Caso clínico

Paciente de 27 años, sexo masculino, que ingresó al Servicio de Clínica Médica de nuestro hospital con historia de un mes de evolución de astenia, adinamia, pérdida de 6 kg de peso asociada a mialgias generalizadas y severa debilidad muscular con postración. Una semana previa a su ingreso presenta un aumento súbito del diámetro del tronco y miembros superiores.

Entre sus antecedentes se destacaban asma bronquial, sinusitis y adicción a drogas inhalatorias. Al ingreso se encontraba afebril con una FC: 80'x regular, TA 120-80. El examen físico evidenció la presencia de edema +++++, que abarcaba el tronco y los miembros superiores hasta el dorso de ambas manos (Figuras 1, 2 y 3). Sin compromiso de cuello, con dolor a la palpación de las masas musculares y debilidad de predominio proximal. No había lesiones visibles en la piel y el resto del examen físico era normal.

El laboratorio mostró GR 4.490.000, Hb 13,3 g/dl, HTO 38,3, GB 8.500, N 66,8%, L 27,9%, M 2,26%, E 2,78%, B 0,26%, PLT 373.000, ESD 70 mm/h, TGO 339 UI/l (VN 5-38 UI/l), TGP 236 UI/l (VN 4-41 UI/l), LDH 1971 UI/l (VN 230-460 UI/l), CPK 10.834 UI/l (VN 24-

195 UI/l) con CPK MB 2,8%, Bilirrubina total 0,46 mg/dl directa 0,14 mg/dl FAL 238 UI/l, proteínas totales 5,21 g/dl, Albúmina 3,17 g/dl, Calcio total 7,8 mg/dl, Na 135 mq/l, K 3,8 mq/l, Mg 1,78 mg/dl, Urea 0,49 g/l, Creatinina 0,57 mg/dl, Glucemia 0,95 g/l, sedimento urinario normal.

Electrocardiograma, ecocardiograma y radiografía de tórax fueron normales.

Se realizó ecografía doppler color de grandes vasos y tomografía computada de tórax que descartó compromiso vascular y mediastinal, evidenciando sólo edema subcutáneo. La ecografía de partes blandas de miembros superiores también detectó un aumento difuso de espesor de tejidos blandos, asociado a imágenes anecoicas laminares compatibles con edema de partes blandas.

El electromiograma reveló signos de franco compromiso miógeno difusamente distribuidos en los cuatro miembros con predominio proximal y actividad denervatoria. La velocidad de conducción nerviosa fue normal. Hallazgos compatibles con enfermedad muscular inflamatoria.

Se realizó biopsia de músculo deltoides derecho y al quinto día de hospitalización comenzó tratamiento con meprednisona 1 mg/kg/día.

La biopsia muscular fue examinada mediante técnicas histológicas, histoquímicas e histoenzimológicas mostrando variaciones del diámetro de las fibras con contornos poligonales y redondeados, fibras necróticas +++ macrofagia y regeneración. Escaso infiltrado inflamatorio mono-

## Correspondencia

rbena@intramed.net.ar



Figuras 1, 2 y 3.

nuclear perivascular sin presencia de atrofia perifascicular. Siendo estos hallazgos compatibles con polimiositis (Figuras 4, 5 y 6).

La seriada esófago gastroduodenal fue normal.

En el resto de los exámenes complementarios no hubo hallazgos que sugirieran la presencia de una neoplasia.

Las serologías para CMV, HBs Ag, Core, IgM HAV, HCV, HIV, VDRL fueron negativas, TSH 1,30  $\mu$ UI/ml, C<sub>3</sub> 148 mg/dl (VN 50-120 mg/dl), C<sub>4</sub> 29,3 mg/dl (VN 20-50 mg/dl), FAN (-), Anti DNA (-) ANCA (-), AMA (-), Asma (-), FR (-), Ro (-), La (-). No se realizó la detección de anticuerpos específicos.

El paciente evolucionó con rápida respuesta clínica, con recuperación de la fuerza muscular y marcada disminución del edema, siendo externado siete días después del inicio del tratamiento esteroideo para su seguimiento ambulatorio. Los valores de laboratorio también mostraron una marcada tendencia a la normalización: TGO 92 UI/l, TGP 153 UI/l, LDH 1086 UI/l, CPK 1851 UI/l, MB 37 UI/l, ESD 20 mm/h, Ca 9,3.

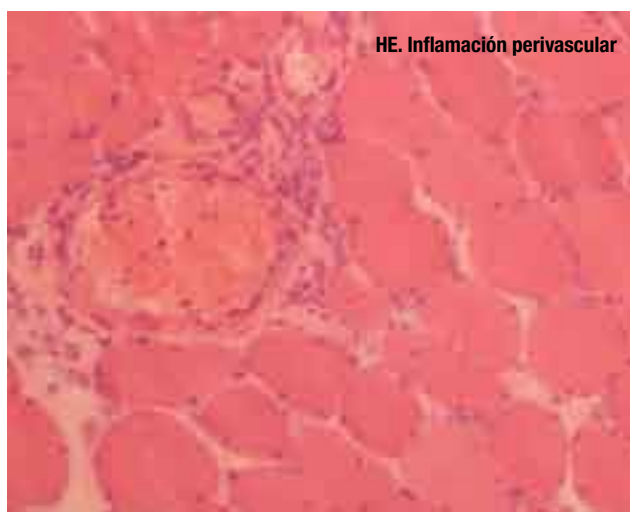
## Discusión

La polimiositis con severo edema subcutáneo es una forma rara de presentación. Los mecanismos subyacentes del edema en la miopatía inflamatoria no son claros. Se ha sugerido, como probable etiopatogenia, el incremento de la permeabilidad capilar que resulta del intenso proceso inflamatorio muscular.<sup>1,2</sup>

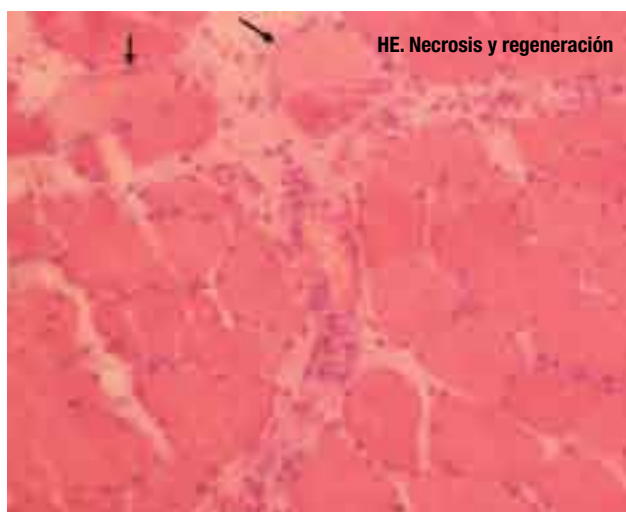
En los últimos años la resonancia magnética nuclear ha sido útil, no sólo como método de diagnóstico precoz, sino también como un instrumento que permite evaluar la actividad de la enfermedad, seleccionar el músculo de mayor afectación para realizar la biopsia y evaluar la respuesta de tratamiento.<sup>3</sup>

Sin embargo, la tríada clásica de diagnóstico: dosaje enzimático, electromiograma y biopsia muscular, permiten un correcto diagnóstico y seguimiento.

Fueron pocos los casos encontrados en la búsqueda bibliográfica realizada (Ver Tabla 1 al final de este artículo). Los hallazgos más relevantes en este grupo de pacientes fueron: a) El predominio del sexo masculino en oposición a la mayoría femenina de las miopatías inflamatorias. b) El comienzo agudo con debilidad proximal que es habitualmente lento. c) El compromiso esofágico que no fue encontrado en este caso.<sup>1,4,5,6</sup> d) Una rápida y favorable respuesta clínica al tratamiento esteroideo parece ser un hecho distintivo en este grupo de pacientes.



HE. Inflamación perivascular



HE. Necrosis y regeneración

Figuras 4 y 5.

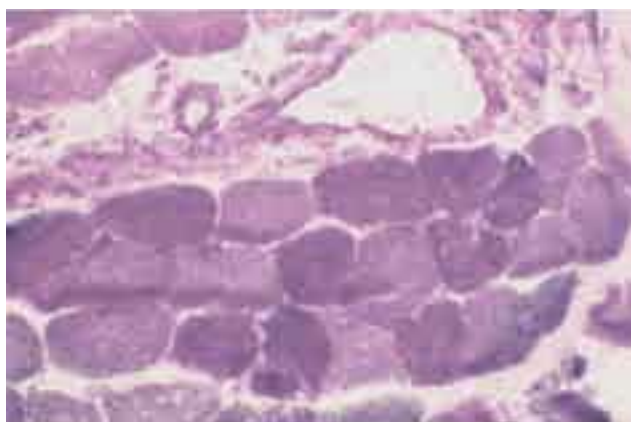


Figura 6. NADH, no se observa atrofia perifascicular.

## Conclusión

El diagnóstico temprano de esta forma de polimiositis que se presenta con edema localizado es difícil. Su similitud con enfermedades de compromiso vascular constituyen un factor de error diagnóstico.

## Agradecimiento

A la Dra. Ana Lía Taratuto por el detallado informe de la biopsia muscular.

## Bibliografía

1. Gorelik O, Almozni-Sarafian D, Alon I, Rapoport MJ, Goltsman G, Herbert M, Modai D, Cohen N. Acute inflammatory myopathy with severe subcutaneous edema, a new variant? Report of two cases and review of the literature. *Rheumatol Int* 2001;20(4):163-166.
2. Andonopoulos AP, Gogos CA, Tzanakakis G. Subcutaneous edema: an "unrecognized" feature of acute polymyositis. *Rheumatol Int* 1993;13(4):159-61.
3. Smyth AE, Bell AL, Crone M. Acute oedematous dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 2000;59(7):575.
4. Werner de Castro GR, Appenzeller S, Bértolo MB, Costalat LT. Acute dermatomyositis with subcutaneous generalized edema. *Clin Rheumatol* 2006;25(6):898-900.
5. Dalakas MC. Muscle biopsy findings in inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 2002;28(4):779-98.
6. Lyon-Caen O, Bouche P, Chaunu MP, Duyckaerts C, Vitoux JF. Polymyosite aigue avec oedema sous-cutane spontanément regressive. A propos d'un cas. *Rev Neurol (Paris)* 1985;141:749-752.
7. Santos Corraliza E, Fuertes Martín A, Santos-Briz A, Jiménez López A. Edema de extremidad superior como forma de presentación de polimiositis. *An Med Interna (Madrid)* 2006;23(12):606-607.
8. Nitsche A, San Agustín PG, Amado V, Prina AP, Corsaro G. Edema de tronco, pared abdominal en dermatomiositis. *Medicina (B Aires)* 1988;48(3):331-2.
9. Venables GS, Bates D, Cartledge NE, Hudgson P. Acute polymyositis with subcutaneous oedema. *J Neurol Sci* 1982;55(2):161-4.

<b>Autores</b>	<b>Sexo</b>	<b>Edad</b>	<b>Compromiso de piel</b>	<b>Duración de la enfermedad (semanas)</b>	<b>Localización del edema</b>	<b>Otras características clínicas</b>	<b>CPK Ingreso UI/I</b>	<b>Tratamiento</b>	<b>Evolución</b>
Gorelik et al.	M	31	SI	2	Miembros superiores e inferiores, tronco	Ulceras orales, compromiso esofágico	24.600	Hidrocortisona, inmunoglobulina	Resolución
Gorelik et al.	M	63	SI	2	Brazo izquierdo	No	14.560	Inespecifico	Resolución
Nitsche	F	62	SI	20	Miembros superiores, tronco*	Compromiso esofágico	200	Prednisona	Resolución
Smyth y Bell	F	27	SI	4	Antebrazos*	NO	1.454	Prednisona, azatioprina	Resolución
Venables et al.	M	73	NO	16	Miembros superiores e inferiores	Compromiso esofágico	2.940	Prednisona, azatioprina	Fallecida
Venables et al.	M	32	NO	S/D	Miembros superiores e inferiores	NO	561	Prednisona	Resolución
Venables et al.	M	52	NO	6	Miembros superiores e inferiores	Compromiso esofágico	9.000	Prednisona, azatioprina	Fallecido
Lyon-Caen et al.	M	65	NO	S/D	Miembros superiores	NO	448	Inespecifico	Resolución
Andonopoulos y Gogos	M	56	NO	8	Miembros superiores e inferiores, tronco	Compromiso esofágico	1.300	Prednisona	Resolución
Mroue et al.	F	78	SI	1	Miembros superiores*	NO	5.700	Prednisona	Resolución
Werner de Castro et al.	M	40	SI	56	Miembros superiores e inferiores, tronco	Compromiso esofágico, trombosis venosa	8.000-10.000	Hidrocortisona, inmunoglobulina	Fallecido
Nuestro paciente	M	27	NO	4	Miembros superiores e inferiores, tronco	NO	10.834	Prednisona	Resolución

\* Citados como Dermatomiositis

**Tabla 1.** Características de pacientes con edema secundario a miopatía inflamatoria.