CASOS CLÍNICOS

POLIMIOSITIS EOSINOFILICA:
PRESENTACIÓN DE UN CASO

* *Dr. Ricardo Madrid L.*

INTRODUCCIÓN

La Polimiositis es una enfermedad que afecta tanto adultos como niños y que se está diagnosticando con mayor frecuencia en nuestro país a medida que se han incrementado las técnicas auxiliares para el diagnóstico de las enfermedades neuromusculares.

Existen diferentes clasificaciones de las entidades que pueden ser incluidas en el grupo de las polimiositis, aquí se ofrece una que desde el punto de vista clínico me parece muy práctica. Además se revisa un caso clínico del Hospital-Escuela, que por la biopsia muscular se identificó como una variante rara, se trata de una Polimiositis Eosinofílica, primer caso visto en nuestro departamento.

Se revisaron las biopsias de músculo practicadas en el Hospital Escuela en 1983, a fin de tener una idea global y conocer aproximadamente el porcentaje que le corresponde a las Polimiositis dentro del grupo de enfermedades que permitieron este tipo de biopsia.

CASO CLÍNICO

NOMBRE: G.C.R., Edad 40 años, ocupación: Comerciante, Sexo: Femenino, Raza: Mestiza, Origen Comayagüela, D.C. Ingresó el 9 de abril de 1983, Egresó el 9 de mayo de 1983. Hospitalización 1 mes en el Hospital Escuela.

Neuro-Patólogo, Departamento de Patología
Hospital-Escuela
Profesor del Departamento de Patología
Facultad de Ciencias Médicas, UNAH.

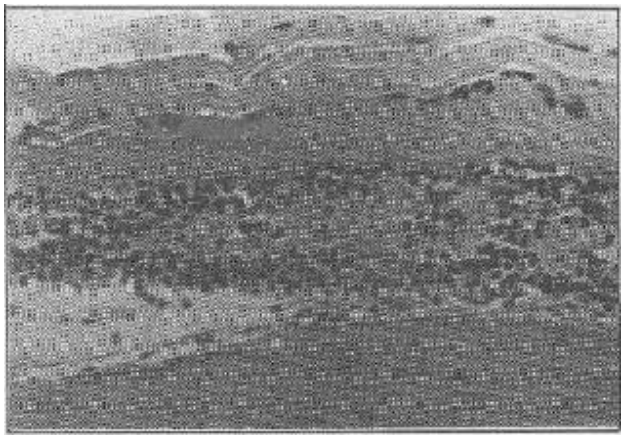

Fig. 1.- Muestra necrosis de una fibra muscular y reacción mononuclear. H.E. x 10.

S.P.: "FLOJEDAD EN LAS PIERNAS"

H.E.A- Edema de Miembros Superiores e Inferiores de 13 días de evolución, doloroso, acompañado de fiebre, fríos y diaforesis. Pérdida de fuerza e imposibilidad para estar de pie. Recibió tratamiento antiartrítico y tuvo mejoría moderada. Antecedentes de Hipertensión en 2 hermanas. Resto negativo.

EXAMEN FÍSICO: Paciente lúcida, bien orientada, regular estado general y nutricional, pálida, sudorosa, no muestra edema.
P.A.: 160/100, F.C.: 120x\ T: 38.5oC P: 120x\ F.R.: 20x'.

Disminución de fuerza en miembros superiores e inferiores e hipotonía en miembros inferiores.

DIAGNOSTICO:
1. Polirradiculoneuropatía vrs. Polimiositis
2. Infección Urinaria.
3. Hipertensión arterial.

LABORATORIO:
12 de abril de 1983. Hematológico: E: 14, V.D, R.L.: negativo. W.S.: Normal, Células L.E.: Negativo, CPK. 12u. A/N Negativo, V.E.S.: 78mm/h. LCR: Normal. E.M.G.: Mostró velocidad de conducción lenta en 3 Ns. Ps. Se le practicó biopsia de músculo vasto izquierdo la cual muestra una variante de Polimiositis.

TRATAMIENTO: Díclotride, Keflin, Complejo "B", Fisioterapia.

EVOLUCIÓN: La paciente salió con presión arterial normal, mejorada y a continuarla fisioterapia indicada.

DISCUSIÓN:

La Polimiositis es una enfermedad que afecta clínicamente los músculos proximales de las extremidades, manifestándose con dolor y debilidad de los mismos. Hístop atol ógic amen te presenta un cuadro típico de lesión eminentemente inflamatoria aunque muestra hallazgos comunes a las distrofias o miopatías. Wagner fue el primero en describir esta entidad en 1863 (1). Unverrich en 1887 detectó las lesiones dermatológicas y desde entonces se habla de dermatomiositis (2).

También afecta a pacientes adultos más comúnmente entre los 20-50 años de edad pero también ocasionalmente se detecta en niños sobre todo con lesiones de piel. Existe una mayor incidencia en mujeres con una predominancia de 2:1 en relación al hombre.

Clínicamente se aprecia debilidad y dolor en las masas musculares de los brazos y de los muslos y pueden afectarse también los del cuello. Es muy raro encontrar alteraciones en los músculos faciales y oculares. Los pacientes frecuentemente cursan con disfagia y disfonia. Cuando hay complejo'dermatomiositis se observan lesiones eritematosas obscuras, con piel brillante atrófica sobre todo en la cara, párpados superiores, cuello, tórax, en articulaciones, etc. Estas lesiones se aprecian sobre todo en niños en forma de lesiones malares y párpados despigmentados. Pueden ocasionalmente observarse artralgias, mentón caído e impotencia funcional para la marcha o manifestarse al subir gradas (3).

El laboratorio demuestra que la C.P.K., la aldolasa así como la V.E.S. están elevados en suero.

La velocidad de entróse dimentación es anormal en menos del 50o/o de los casos y en pacientes con polimiositis crónica y fibrosis muscular la C.P.K. puede ser normal o ligeramente elevada (4).

Además Devere y Bradley (5) encontraron que el 36o/o de 118 casos estudiados tenían valores normales de C.P.K. en el momento de presentación de la polimiositis. También establecieron que no había correlación entre el grado de impotencia funcional o la debilidad y los niveles de C.P.K. detectados en pacientes con debut de ésta enfermedad.

La I.G.G. también está elevada y en orinase observa eliminación aumentada de creatina. Recientemente se ha enfatizado mucho en el papel de la histocompatíbilidad, antígenos HLA y el desarrollo de enfermedades autoinmunes. Estudios preliminares en Polimiositis han mostrado una asociación entre HLA-B8 y Dermatomiositis Juvenil y HLA—B14y Polimiositis asociada con enfermedad colágenovascular (6).

La E.M.G. es característica de una miopatía (7), muchos potenciales de acción corta de bajo voltaje, aunque ocasionalmente se pueden apreciar cambios por ¿enervación, tales como potenciales de fibrilación. De nuevo De Veré y Bradley encontraron llo/o de sus casos con E.M.G. normal, 44o/o compatible y un 45o/o característico de Polimiositis.

En el E.C.G. se pueden encontrar en algunos pacientes arritmias mínimas etc., y en el trabajo del Newcastle General Hospital (5) el 37o/o de 95 pacientes con estudios electrocardiográficos presentaron anormalidades.

El diagnóstico diferencial se debe hacer con una distrofia muscular progresiva, polineuropatía, poliomielitis, con enfermedades de la colágena; lupus eritematoso diseminado, esclerodermia, etc., hipo-

tiroidismo, enfermedad de Me. Ardle, miopatía por esferoides, insuficiencia adrenal, sarcoidosis, infecciones e infestaciones musculares, síndrome miastinoide etc. etc.

A continuación se presenta una clasificación de polimiositis la cual me parece la más práctica desde el punto de vista clínico. (8)

CLASIFICACIÓN DE POLIMIOSITIS
(BOHAN AND PETER 1975) (8).

TIPO I POLIMIOSITIS IDIOPÁTICA, PRIMARIA

TIPO II DERMATOMIOSITIS IDIOP ÁTICA, PRIMARIA.

TIPO III POLIMIOSITIS O DERMATOMIOSITIS ASOCIADA CON NEOPLASIA.

TIPO IV POLIMIOSITIS O DERMATOMIOSITIS INFANTIL ASOCIADA CON VASCULITIS.

TIPOV POLIMIOSITIS O DERMATOMIOSITIS ASOCIADA CON ENFERMEDADES DE LA COLÁGENA.

Una vez diagnosticada clínicamente una polimiositis se deberá escoger una masa muscular no muy afectada a fin de obtener una buena biopsia. En 15o/o de los pacientes, si no se escoge un buen sitio, los resultados son muy pobres (3). En el Hospital Escuela en 1983 éste porcentaje subió al 25o/o aproximadamente y se obtuvo un 20o/o de casos etiquetados como polimiositis.

La biopsia en si muestra variabilidad en el tamaño o grosor de las fibras sin encontrarse hipertrofia de las mismas frecuentemente vista en las distrofias (verfig. 1-2).

Usualmente hay necrosis en 50o/o de los casos que se pueden apreciar en fibras con hialinización o vacuolización hasta llegar a la casi completa destrucción que lleva a la formación de las células fantasmas, (ver fig. 3).

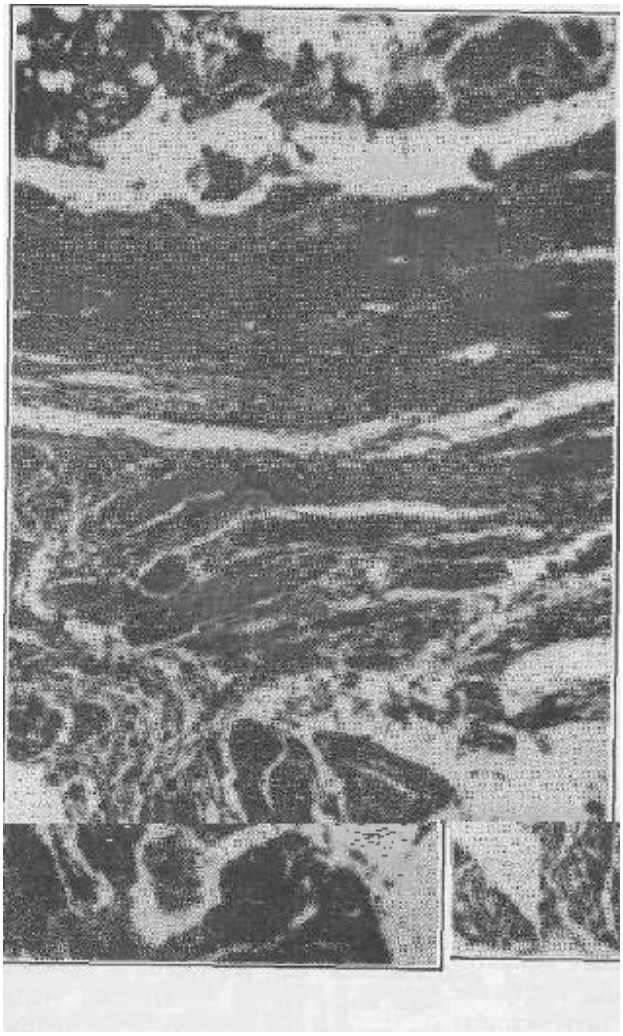

Fig. 2.- Existen focos inflamatorios dispersos y necrosis. Hay fibras con diámetro reducido H.E. x 5.

Existe reacción inflamatoria prominente con linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y muy raramente eosinófilos. Se aprecian fibras en vías de regeneración con aumento de los núcleos, un sarcoplasma basófilo y nuevas miofibrillas. En 17o/o de los casos es posible tener una biopsia normal y en el 65o/o existe una biopsia anormal diagnóstica (5).

En la biopsia practicada a nuestra paciente se aprecian todos los cambios antes mencionados (ver fig. 1-2), pero llama la atención la necrosis, la reacción inflamatoria y la abundancia de eosinófilos Jos cuales predominan en los focos inflamatorios (ver fig. 3 y 4) Se han descrito una fascitis y una monomiositis eosinofílicas y Layzer y colaborado-

toria conteniendo eosinófilos y células mononucleares.

Además se analizan algunos elementos clínicos y de laboratorio que estuvieron presentes en esta entidad inflamatoria, recordando que existen variantes de ésta enfermedad que son atípicas en su presentación.

SUMMARY

A rare case of Polymyositis has been found, which was suspected clinically by reason of its syntomatic evolution. This entity has been reviewed briefly and a practical classification of this group of illnesses has been presented. The patological findings were in general, analysed and afterwards it was speciñcally established that this patient suffers Eosinophilic Polymyositis. The microphotographs show the foci of necrosis and the inflamatory reaction containing eosinophil and mononuclear cells.

Additionally some ciinical and laboratory findings that were present in this inflamatory entity were analyzed, reminding us that there exit variations in these illnesses, which are atipical in their presen tation.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wagner, E., Fall einer seltnen Muskelkrankheit Arh. Heilk. 4, 288 (1863).

2. Unverricht, H. Polymiositis acuta progressiva Klin. Med. 12, 533 (1887).

3. Adams, Raymond D. y Víctor Maurice: Principies of Neurology, Second Edition. 1981 Me Graw Hill Book Co.

4.' Walton, John N. Disorders of Voluntary Muscle. Third Edition, 626. Churchill Livingstone.

5. De Veré y Bracüey W.G. Polymyositis and Dermatomyositis.New Engiand Journal of Medicine Vol. 292, 344-347, 1975.

6. De Girolami U. y Smith.T. W.: Pathology of Skeletal Muscle Diseases. American Joumal of Pathology. Vol. 107, No. 2, 1982.

7. Dubowitz, Víctor: Brooke Michael, H.; Nevüle Hans. Muscle Biopsy: A Modem Approach. First Edittion, 1973. W. B. Saunders Co. Ltd.

8. Bohan, A. y Peter J.B.: Polymiositis and Dermatomyositis. New Engiand Joumal of Medicine Vol. 292, 344-347,1975.

9. Layzer,R.B.)ShearnM.A.,SatyaMartí S.: Eosinophilic Polymyositis. Ann Neurol 1:65, 1977.