

Hallazgos electroneuromiograficos en miopatía inflamatoria. A propósito de un caso de dermatomiositis

Electroneuromyographic findings in inflammatory myopathy. Regarding a case of dermatomyositis

RADA, MARIA¹; CONTRERAS, SANDRA¹

¹Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes. Mérida, Venezuela

Autor de correspondencia
stefaniadewdney@gmail.com

Fecha de recepción
10/03/2024

Fecha de aceptación
12/04/2024

Fecha de publicación
25/05/2024

Autores

María Andrea Rada Villamizar
Médico Cirujano especialista en Medicina Física y Rehabilitación adscrita al Servicio de Fisiatría del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (IAHULA).
Correo-e: radavillamizar@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8462-6593>

Sandra Contreras
Médico Cirujano especialista en Neurología adscrita al servicio de Neurología del Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes (IAHULA)
Correo-e: sanyelneuro1967@gmail.com
ORCID: <https://orcid.org/0009-0006-0911-935X>

Citación:

Rada, M. y Contreras, S. (2024). Hallazgos electroneuromiograficos en miopatía inflamatoria. A propósito de un caso de dermatomiositis. *GICOS*, 9(2), 213-220
DOI: <https://doi.org/10.53766/GICOS/2024.09.02.15>



RESUMEN

La dermatomiositis es una enfermedad catalogada como rara que forma parte de las miopatías inflamatorias idiopática. Su incidencia es de 1 por cada 100.000 personas por año. Se caracteriza por presentar afectación cutánea y del tejido muscular esquelético. En el caso clínico se muestran los hallazgos neurofisiológicos encontrados en un paciente masculino de 39 años de edad que ingresa al área de emergencia en febrero - 2024 por iniciar con debilidad muscular progresiva, proximal y simétrica con antecedente de aparición de lesiones cutáneas en la región facial, cervical, torácica y en miembros superiores e inferiores un mes antes del inicio de la debilidad muscular. Entre los hallazgos electrofisiológicos es importante resaltar la presencia de signos de denervación en la actividad espontánea dada por abundantes fibrilaciones de ++ a +++ principalmente en músculos proximales como fueron deltoides bilateral y vasto externo izquierdo. La actividad voluntaria destacó la aparición de un patrón mixto (neurógeno- miopático), con potenciales de baja amplitud de manera global, corta y polifásica. Logrando un diagnóstico inicial mediante los hallazgos electrofisiológicos y valor de creatinfosfoquinasa (CK) lo que permitió un inicio precoz en el tratamiento. Diagnóstico que posteriormente fue confirmado con los hallazgos anatomopatológicos de la biopsia muscular. Por lo que es importante resaltar que los estudios electroneuromiográficos son de gran importancia para realizar un diagnóstico temprano que permita al paciente recibir un tratamiento oportuno disminuyendo las posibles complicaciones.

Palabras clave: dermatomiositis, electromiografía, Venezuela.

ABSTRACT

Dermatomyositis is a disease classified as rare that is part of the idiopathic inflammatory myopathies. Its incidence is 1 case per one hundred thousand people. The clinical case shows the neurophysiological findings in a 39-year-old male patient who entered the emergency area in February - 2024 due to the onset of progressive, proximal and symmetrical muscle weakness with a history of skin lesions that appeared in the facial region, cervical, thoracic and upper and lower limbs one month before the onset of muscle weakness. Among the electrophysiological findings, it is important to highlight the presence of signs of active denervation in spontaneous activity given by abundant fibrillations from ++ to +++ mainly in proximal muscles such as bilateral deltoid and left vastus lateralis. Voluntary activity highlighted the appearance of a mixed pattern (neurogenomyopathic), with overall low amplitude potentials, short and polyphasic. Achieving an initial diagnosis through electrophysiological findings and CK value, which allowed an early start in treatment. Diagnosis that was later confirmed with the anatomopathological findings of the muscle biopsy. Therefore, it is important to highlight that electroneuromyographic studies are of great importance to make an early diagnosis that allows the patient to receive timely treatment, reducing possible complications.

Keywords: dermatomyositis, electromyography, Venezuela.

INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias forman parte de un grupo heterogéneo de enfermedades adquiridas que afectan principalmente a la musculatura estriada (Acosta et al., 2019). Se caracterizan por presentar debilidad muscular proximal, fatiga, inflamación y en algunos casos se puede evidenciar compromiso extra muscular, siendo la piel y los pulmones los órganos que con mayor frecuencia se afectan (Serafin et al., 2022). Se encuentra dividida en cuatro grandes grupos que son: dermatomiositis, miopatía necrotizante inmunomediada, síndrome antisintetasa y miositis por cuerpo de inclusión (Park et al., 2024). Es importante resaltar que las miopatías inflamatorias tienen una incidencia anual entre 0,1 a 5,8 por 100.000 personas (Acosta et al., 2019).

Dentro de este grupo de enfermedades conseguimos la dermatomiositis que constituye el 37% de las miopatías inflamatorias y cuenta con una incidencia de 1 caso por cada 100.000 personas por año y una prevalencia de 20 casos por cada 100.000 (Carrero et al., 2018). Cifras que en Venezuela no se conocen con exactitud.

La dermatomiositis se distingue clínicamente por presentar debilidad muscular proximal, simétrica y progresiva que puede ir acompañada de manifestaciones dermatológicas patognomónicas como son la presencia de erupciones papulares violáceas en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, coloración purpura en párpados y edema en región periorbital. Además de estas lesiones puede existir eritema en la región extensora (signo de gotron), eritema en cara, cuello y pecho (signo de v), eritema en la parte posterior del cuello (signo de chal) y por último la hiperqueratosis de los dedos (Bertorini, et al., 2019). Se ha determinado que estos pacientes cuentan con un riesgo mayor de malignidad, en especial en los primeros 3 – 5 años posteriores a su diagnóstico (Dalakas, 2020).

Aun no hay claridad en cuanto a su etiología, se cree que puede estar relacionada con algunas regiones del sistema de antígeno leucocitario humano (HLA), a genes involucrados en otras enfermedades autoinmunes o a desencadenantes como infecciones o cáncer (Torres et al., 2023).

Existen 4 formas clínicas que son la dermatomiositis: clásica, amiopática, paraneoplásica y juvenil (Didona, et al., 2023). En el subgrupo clásico el compromiso muscular y cutáneo coexisten mientras que en la variante amiopática existe afectación cutánea sin un compromiso muscular (Lundberg et al., 2023).

Desde 1975 se han venido utilizando los criterios diagnósticos de Peter y Bohan que incluyen la presencia de eritema en la piel, debilidad muscular proximal simétrica, elevación de enzimas musculares séricas especialmente la creatinfosfoquinasa (CK), la presencia de biopsia muscular anormal y un patrón miopático en el estudio electroneuromiográfico (Rendt, 2024).

Para realizar su diagnóstico mediante los estudios electrofisiológicos se sugiere la realización **de estudios de neuroconducción** sensitivo – motor de al menos una extremidad afectada y en cuanto a la electromiografía de aguja se debe realizar en aquellos músculos de las extremidades superiores e inferiores que se encuentran débiles tanto en los segmentos proximales como distales y de ser necesario explorar músculos paravertebrales o bulbares (Paganoni y Amato, 2013).

Entre los hallazgos en la electromiografía de aguja durante la actividad espontánea podemos encontrar actividad patológica como son las fibrilaciones, ondas positivas, descargas de alta frecuencia y descargas miotónicas, mientras que en la actividad voluntaria es característico la aparición de un patrón neurogenomiopático (mixto) con potenciales de unidad motora pequeños, cortos y polifásicos (Gutiérrez et al., 2012). En cuanto a la neuroconducción encontramos valores dentro de límites normales o con pocas alteraciones. Generalmente este tipo de estudio muestra información después de 2- 3 semanas de iniciada la clínica y los hallazgos son comunes a todas las miopatías inflamatorias, siendo mejor su sensibilidad, tras la tercera semana de iniciado el cuadro clínico.

Los estudios de electroneuromiografía son una herramienta fundamental en aquellos casos donde se requiera identificar una miopatía, diferenciar una neuropatía de una miopatía, determinar la actividad de la enfermedad, seleccionar el músculo apropiado para realizar biopsia, y asesorar sobre la respuesta o efectos adversos del tratamiento farmacológico (Naddaf et al., 2018).

Actualmente no se cuenta con protocolo de tratamiento establecido pero su tratamiento está basado en el uso de glucocorticoides, modificadores de enfermedad antirreumáticos, rituximad e inmunoglobulinas subcutáneas (Dourado et al., 2023).

Esta patología se encuentra asociada a altas tasas de morbilidad y mortalidad. Las causas más comunes de muerte relacionadas con esta patología son las infecciosas, cáncer, enfermedad cardiovascular o como consecuencia de la debilidad muscular, lo que hace necesario realizar un diagnóstico temprano (Chandra y Aggarwal, 2023).

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de paciente masculino de 39 años de edad natural del Vigía y procedente de Tucaní, quien inicia enfermedad actual el 15 de diciembre de 2023 caracterizada por cambios de coloración en región facial que se extiende en forma de alas de mariposa, presentando también lesiones eritematosas en región cervical, torácica, miembros superiores e inferiores acompañadas de prurito. Posteriormente con dolor en miembros superiores motivo por el cual acude a facultativo quien indica tratamiento con benzetacil y dexametasona sin mejoría del cuadro clínico. En vista de presentar disminución de la fuerza muscular proximal acude el 2 de febrero de 2024 nuevamente a centro hospitalario donde es valorado y se decide su ingreso. Paciente que no cuenta con ningún antecedente patológico, quirúrgico o traumático de importancia para el momento de su ingreso.

Al examen físico de ingreso paciente en condiciones clínicas estables, afebril, hidratado adecuada coloración cutaneomucosa. Se evidencia lesión eritematosa en alas de mariposa en región facial, como también lesión eritematosa en región torácica, cervical, abdominal y en cara antero lateral de ambos miembros superiores (Figuras 1 y 2). Tórax simétrico normo expansible, murmullo vesicular audible sin agregados, ruidos cardíacos rítmicos sin soplos. Abdomen globoso a expensa de panículo adiposo, ruidos hidroaereos audible, blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial o profunda. Miembros superiores eutróficos, normotónicos, goniometría, rango de movimiento articular pasivo conservado, Fuerza muscular mediante la escala de

fuerza muscular de Daniels proximal de 2/5, medio 3/5 y distal 3/5 bilateral. Miembros inferiores eutróficos, normotónicos, goniometría con rango de movimiento articular pasivo conservado, fuerza muscular mediante la escala de Daniels proximal 3/5, medio 4/5 y distal 4/5 bilateral. Reflejos osteotendinosos sin alteraciones.



Figura 1. Lesión eritematosa región nuca.



Figura 2. Lesión eritematosa en región torácica.

El día 06 de febrero de 2024 se realizó estudio electroneuromiográfico donde se encuentran los siguientes hallazgos. En la neuroconducción de miembros superiores no se obtuvo respuesta a la estimulación de ambos nervios axilares. En miembros inferiores, destacó la ausencia de respuesta a nivel del nervio femoral izquierdo.

En cuanto a la electromiografía, se exploran los músculos proximales y distales de las cuatro extremidades, encontrando actividad de inserción normal en todos los músculos estudiados. La actividad espontánea mostró signos de denervación activa dada por abundantes fibrilaciones de ++ a +++ principalmente en músculos proximales como fueron deltoides bilateral y vasto externo izquierdo de manera aislada en el extensor común de los dedos del lado izquierdo (Figura 3). En la actividad voluntaria, destacó la aparición de un patrón mixto

(neurogeno- miopático), con potenciales de baja amplitud de manera global, cortos y polifásicos (Figura 4).

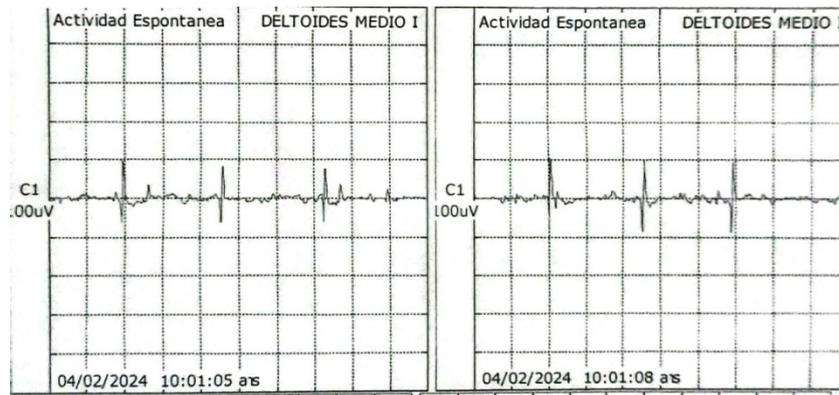


Figura 3. *Actividad espontánea Deltoides medio Izquierdo.*

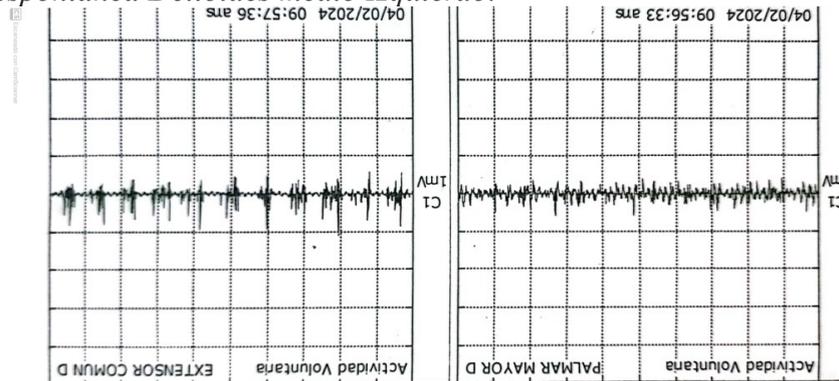


Figura 4. *Actividad voluntaria Palmar mayor derecho y Extensor común derecho.*

Se recibe estudios de laboratorio cuya muestra había sido tomada previo a la realización del estudio electrofisiológico reportando un valor de CK total de 18.890, por lo que se inicia tratamiento farmacológico con prednisona. El 28 de febrero de 2024 se realiza toma de muestra para biopsia de músculo cuádriceps derecho mostrando fibras musculares estriadas con cambios inflamatorios de tipo crónico tanto en las porciones perimisiales de las fibras musculares como endomisiales dado principalmente por linfocitos maduros, células plasmáticas y algunos macrófagos tisulares dispersos. Numerosas fibras musculares con signos de degeneración, mostrando necrosis, fragmentación y vacuolización, así como pérdida de las estriaciones sarcoplasmáticas y eosinofilia del sarcoplasma, dichos cambios alternándose con signos de regeneración muscular caracterizado por sarcoplasma basófilo, con núcleos vesiculosos centrales y con nucléolos basofílicos y prominentes.

DISCUSIÓN

La dermatomiositis es una enfermedad rara con un pico de presentación entre los 30 y 50 años y una mayor incidencia en el sexo femenino (Bouza et al., 2018). Charry et al. (2023) reportan que los síntomas que se presentan con mayor frecuencia en las dermatomiositis son las pápulas de gotron en un 80% y el eritema de heliotropo (78.5%); manifestaciones clínicas iniciales que coinciden con el caso presentado donde se evidencian estas lesiones un mes antes del inicio de la debilidad muscular lo que concuerda con una evolución clínica de tipo clásica. Por ser las manifestaciones cutáneas las primeras lesiones en presentarse sin ninguna otra sintomatología, esta patología es frecuentemente infradiagnosticada sobre todo en las fases agudas.

En el 2017 la liga europea contra enfermedades reumáticas (EULAR) y el colegio americano de reumatología en conjunto publican una actualización para el diagnóstico de miopatías inflamatorias idiopáticas donde toman en cuenta la edad, la presencia de lesiones cutáneas, alteración de enzimas, disminución de fuerza muscular y presencia de disfagia. Siendo probable aquellos casos con una puntuación mayor a 6,7 que cuentan con alteración muscular observada a través de la biopsia o una puntuación mayor a 5,5 sin biopsia muscular (Reich et al., 2021). Criterios que no incluyen los hallazgos en los estudios de imagen o electroneuromiográficos.

Hokkoku et al. (2024) evidenciaron que en el 95% de casos con sospecha de miopatía inflamatoria diagnosticados mediante los criterios del Colegio Americano de Reumatología y la EULAR presentaron potenciales de fibrilación y ondas positivas agudas en los estudios electromiográficos permitiendo detectar el compromiso muscular aun en aquellos casos que no presentan elevación de enzimas, confirmando de esta manera su diagnóstico.

En el 80 – 90 % de los casos de dermatomiositis se encuentra una elevación del valor de CK, cifras que pueden variar y llegar a estar 50 veces por encima de su límite superior (Acosta et al., 2019) valor que coinciden con el caso presentado.

El diagnóstico se realizó inicialmente mediante el estudio de electroneuromiografía y resultado de CK en vista de no contar con métodos confirmatorios como la biopsia de músculo. Procedimiento que se realizó posteriormente logrando confirmación diagnóstica definitiva.

CONCLUSIÓN

La dermatomiositis es una patología poco frecuente que debe ser tomada en cuenta. Es importante resaltar el rol fundamental de los hallazgos electroneuromiográficos para el diagnóstico oportuno permitiendo iniciar un tratamiento temprano lo que lleva a una mejor evolución. Este estudio permite acortar el tiempo de diagnóstico aumentando su expectativa de vida y disminuyendo las posibles complicaciones como lo muestra el caso clínico. Además se debe enfatizar que existe una alta correlación entre los hallazgos electrofisiológicos e histopatológicos de las miopatías, que oscila entre el 70 – 90%; por lo que consideramos que aun cuando los criterios más actualizados según la EULAR, no contemplan el estudio electrofisiológico como uno de los criterios diagnósticos, es una herramienta que interpretada de manera correcta, siguiendo el protocolo necesario y realizado por personal capacitado, es de gran utilidad para apoyar y confirmar la sospecha clínica de este grupo de patologías como ha sucedido en este caso; pudiendo ser utilizada de manera rutinaria en estos pacientes.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no poseer ningún conflicto de interés.

REFERENCIAS

Acosta, I., Matamala, J., Jaura, P., Pino, F. Gallardo, A., y Verdugo, R. (2019) *Miopatías inflamatorias*

- idiopáticas: una mirada actualizada al diagnóstico y el manejo. Rev Med Chile*, 147, 342-355. DOI: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872019000300342>
- Bertorini, T., Meza, K. y Chunga, N., (2019) *Miopatías Autoinmunes: revisión de diagnóstico y manejo. An Fac med*, 80(3), 362-71. DOI: <https://doi.org/10.15381/anales.803.16274>
- Bevilacqua, J. y Earle, N. (2018) *Miopatías Inflamatorias. Rev. Med. Clin. Condes*, 29(6), 611-621. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmclc.2018.09.002>
- Bouza, Y. Núñez, I., Pérez, Y. y Acosta, S. (2018). *Dermatomiositis. Presentación de un caso. MediSur*, 16(2), 335-343. <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/3811>
- Carrero, C., Rivera, I., Rivera Z., Colina, J., Ortega, M., Gonzalez, N., Oliver, M., Reyes, O., Bell, A., Ortiz, W. y Perez, R. (2018). Dermatomiositis: estudio clínico – epidemiológico. *Dermatol Venez*, 56(2), 17-25.
- Chandra, T. & Aggarwal, R. (2023) *A Narrative Review of Acthar Gel for the Treatment of Myositis. Rheumatol Ther*, 10, 523–537. DOI: <https://doi.org/10.1007%2Fs40744-023-00545-1>.
- Charry, L., Alejo, A., Cantillo, M., Fernández, D. (2023). *Characterization of patients with dermatomyositis in a university hospital in Colombia. Rev colomb reumato*, 0(1), 47–55. DOI: 10.1016/j.rcreu.2020.09.008
- Dalakas, M.. (2020). *Inflammatory myopathies: update on diagnosis, pathogenesis and therapies, and COVID-19-related implications. Acta Myol*, 39, 289-301. DOI: 10.36185/2532-1900-032.
- Didona, D., Solimani, F., Caposienacaro, R., Sequeirasantos, A., Hinterseher, J., Kussini, J., Cunha, T., Hert, M. & Didona, B. (2023). Dermatomyositis: a comprehensive review of clinical manifestations, serological features, and therapeutic approaches. *Italian Journal of Dermatology and Venereology*, 158(2), 84-98. DOI: 10.23736/S2784-8671.23.07458-3
- Dourado, E., Botazzi, F., Cardelli, C., Conticini, E., Schmidt, J, Cavagna, L., Barsotti, S. (2023). Idiopathic inflammatory myopathies: one year in review 2022. *Clin Exp Rheumatol*, 41, 199-213. DOI: 10.55563/clinexprheumatol/jof6qn
- Gutiérrez, G., Barbosa, C., Navacerrada, F. & Miralles, A. (2012). Use of Electromyography in the Diagnosis of Inflammatory Myopathies. *Reumatol Clin.*, 8(4), 195–200. DOI: 10.1016/j.reumae.2011.10.004
- Hokkoku, K., Yamamoto, J., Uchida, Y., Kondo, A., Mukai, T., Hatanaka, Y., Kono, H., Shimizu, J., Kobayashi, S. & Sonoo, M. (2023). *Frequency of EMG abnormalities in idiopathic inflammatory myopathies under the EULAR/ACR classification criteria. Medicine*, 103, 4(e37105). DOI: <https://doi.org/10.109/ MD.0000000000037105>
- Lundberg, I., Fujimoto, M., Vencovsky, J., Aggarwal, R., Holmqvist, M., Christopher-Stine, L., Mammen, A. & Miller, F. (2023). Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Nat Rev Dis Primers*, 7(1), 87. DOI: 10.1038/s41572-021-00321-x
- Naddaf, E., Milone, N. Mauerman, M., Mandrekar, J. & Litchy, W. (2018). Muscle Biopsy and Electromyography Correlation. *Front Neurol.*, 9, 839. DOI: 10.3389/fneur.2018.00839. eCollection 2018
- Paganoni, S., Amato, A., (2013) *Electrodiagnostic Evaluation of Myopathies. Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2013 February; 24(1), 193–207. DOI: 10.1016/j.pmr.2012.08.017.
- Park, J., Kim, B., (2024) *Advances in Idiopathic Inflammatory Myopathies Classification: Paving the Way for Personalized Management. J Clin Neurol*; 20(1), 1-2. DOI: 10.3988/jcn.2023.0453.
- Reich, A., L., Swiety, A., Krasowska, D., Maj, J., Narbutt, J., Sysa-Jędrzejowska, A., Wojas-Pelc, A., Woźniacka, A., Rudnicka, L., (2021). *Dermatomyositis. Diagnostic and therapeutic recommendations of the Polish Dermatological Society. Dermatol Rev*, 108, 85–104. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2021.107278>
- Rendt, K., (2024) *Inflammatory myopathies: Narrowing the differential diagnosis. Cleve Clin J Med*, 68(6), 505, 509-14, 517-9. DOI: 10.3949/ccjm.68.6.505
- Serafin, A., Dutra, E. & Zanoteli, E., (2022) *Inflammatory myopathies: an update for neurologists. Arq Neuropsiquiatr*, 80(5 Suppl. 1), 238-248. DOI: 10.1590/0004-282X-ANP-2022-S131
- Torres, M., Vega, V. & Lahoz, A. (2023). *Dermatomiositis en el paciente anciano: un reto diagnóstico. Rev Esp Casos Clin Med Intern.*, 8(2), 91-93. DOI: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n2a10>