

11244
2
20j
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA



TESIS CON
VALIA DE ORIGEN

MANIFESTACIONES CARDIACAS EN PACIENTES CON
POLIMIOSITIS Y DERMATOMIOSITIS: ESTUDIO
CON ECO DOPPLER COLOR.

TESIS PROFESIONAL

QUE PRESENTA

LAURA DEL CARMEN GONZALEZ LOPEZ

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA

ESPECIALIDAD EN REUMATOLOGIA

MEXICO, D. F. MARZO DE 1992



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE**PAGINAS**

| | |
|--------------------------------|----|
| INTRODUCCION - - - - - | 1 |
| OBJETIVO E HIPOTESIS - - - - - | 12 |
| MATERIAL Y METODOS - - - - - | 13 |
| RESULTADOS - - - - - | 18 |
| DISCUSION - - - - - | 30 |
| CONCLUSIONES - - - - - | 36 |
| BIBLIOGRAFIA - - - - - | 37 |

INTRODUCCION :

La polimiositis es una miopatía inflamatoria de causa desconocida que afecta principalmente al músculo estriado (1), cuando al involucro muscular se agregan manifestaciones dérmicas como el eritema en heliotropo y lesiones papulares eritematosas descamativas en nudillos, codos o rodillas la entidad se denomina dermatomiositis (1,2).

Ambas son raras afectando aproximadamente uno por 200,000 habitantes por año con una prevalencia de uno en un millón (3,4).

La polimiositis en el adulto es cinco a nueve veces mas frecuente que la dermatomiositis mientras que en el niño ésta relación se invierte (5), la etiología es desconocida pero se han asociado distintos factores entre los que destacan:

1) Factor genético: la asociación con ciertos alelos del HLA principalmente el DR3 (6), el cual además, ha sido asociado con ciertas variables clínicas de la enfermedad como la presencia de fibrosis intersticial y con un tipo específico de autoanticuerpo denominado anti Jo-1 el cual se ha relacionado con artropatía subluxante y afección pulmonar (7,8,9,10).

2) Etiología infecciosa: ésta se ha relacionado a ciertos virus y parásitos como el toxoplasma. Entre los virus se han implicado al Cocksackie B, el echo virus, y picornavirus (6,11,12,13), títulos elevados de anticuerpos séricos contra éstos virus han sido encontrados en los pacientes y algunos modelos animales han desarrollado una miositis muy similar a la polimiositis cuando son

infectados por éstos (11,14). Recientemente se ha demostrado que algunos pacientes con el síndrome de inmunodeficiencia adquirida desarrollan un cuadro indistinguible de polimiositis, al parecer debido a que el genoma viral se incorpora a la célula muscular induciendo la expresión de antígenos virales en su superficie, contra los cuales se desarrolla una respuesta inmune que lesiona al músculo (6,15). También se ha sugerido una posible etiología parasitaria, ya que, en estudios tempranos se detectó una mayor frecuencia de anticuerpos antitoxoplasma en comparación con la población general; sin embargo la evidencia de apoyo para esta etiología no es muy firme (16,17,18).

3) Evidencia de un proceso autoinmune: tanto en la polimiositis como en la dermatomiositis existe evidencia de invasión de las fibras musculares por células mononucleares predominantemente linfocitos (19,20), el tipo específico de los mismos varía ya que en la polimiositis predominan los linfocitos T mientras que en la dermatomiositis existe en mayor número la presencia de linfocitos B activados que acompañan a una intensa vasculopatía con cambios isquémicos y atrofia perifascicular (6,21,22). En los vasos afectados se ha encontrado depósitos de inmunoglobulina y de complemento; principalmente en sus fracciones C5-C9; además a nivel dérmico ha sido encontrado importante degeneración y edema de las células endoteliales de los capilares, siendo implicado un factor citotóxico liberado por linfocitos que es capaz de provocar daño también en los fibroblastos (21,23,24).

FORMAS CLINICAS:

Con el desarrollo de la investigación se ha acumulado evidencia de que en realidad la polimiositis y la dermatomiositis son un grupo de entidades cuya característica común es la inflamación del músculo estriado, un sistema de clasificación ha sido propuesto por Bohan y Peter (25), habiendose agregado posteriormente un sexto grupo :

- I. Polimiositis idiopática del adulto.
 - II. Dermatomiositis idiopática del adulto.
 - III. Polimiositis o dermatomiositis asociada a neoplasia.
 - IV. Dermatomiositis o polimiositis del niño mas vasculitis.
 - V. Polimiositis o dermatomiositis asociada a enfermedad del tejido conectivo.
 - VI. Misceláneas: incluyendo miositis por cuerpos de inclusión.
- (26).

Las diferencias entre grupos hacen que la enfermedad varía tanto en su mecanismo etiopatogénico, características clínicas, y abordaje terapéutico (19,25). También existen variaciones en el pronóstico ya que la mortalidad del grupo I y II se calcula en un nueve a un 13% a cinco años, mientras que en el grupo III llega a alcanzar un 54% en éste período (25).

CARACTERISTICAS CLINICAS:

La característica mas conocida de éstas entidades es la afección de la fuerza muscular que se caracteriza por una debilidad de músculos proximales tanto de cintura pelvica como escapular y que involucra músculos de cuello tendiendo a respetar los músculos extraoculares , lo que ayuda a diferenciarla de la miastenia (6).

Esta debilidad tiende a ser progresiva pudiendo en casos extremos afectar músculos faríngeos y respiratorios lo que constituye un factor de mal pronóstico (1,6).

GRADOS DE FUERZA MUSCULAR:

Un importante parámetro de seguimiento es la medición de la fuerza muscular la cual ha sido clasificada en grados (27), teniendo utilidad clínica para medir la respuesta terapéutica y la evolución.

| GRADO | DATO CLINICO |
|-------|--|
| 0 | No hay evidencia de contracción. |
| 1 | Trazas de contracción sin ningún movimiento. |
| 2 | Pobre contracción y movimiento posible, solo en ausencia de gravedad. |
| 3 | Realiza movimientos en contra de la gravedad. |
| 4 | Realiza movimientos en contra de gravedad y contra resistencia en forma subnormal. |
| 5 | Movimientos en contra de resistencia considerable (fuerza muscular normal). |

DIAGNOSTICO:

El diagnóstico clínico se apoya en los siguientes parámetros:

A) Enzimas musculares: éstas se encuentran elevadas durante la etapa de miositis activa sin embargo pueden encontrarse normales en un 5 a un 15% de los pacientes principalmente en niños con dermato

miositis (5), las principales enzimas elevadas son la creatin-
cinasa y aldolasa, pudiendo esta r elevadas DHL y transaminasas.

B) Biopsia muscular: ésta es tomada de preferencia de los músculos
afectados principalmente cuádriceps y deltoides (28), los datos
considerados compatibles son la presencia de necrosis y
miofagocitosis, afección de fibras tipo I y II, variación en el tamaño
de las mismas, atrofia perifascicular e infiltrados mononucleares
con algunos cambios de actividad regenerativa de las fibras
(25,28,31).

C) Patrón electromiografico: éste está caracterizado por potenciales
polifásicos cortos que puede ir acompañado de ondas positivas y
fibrilaciones espontáneas y que señalan un tipo de patrón
miopático inflamatorio (25,31).

La combinación de éstos parámetros da lugar a los criterios
diagnósticos establecidos por Bohan y Peter (Apéndice 1).

Estas entidades afectan otros órganos como el pulmón provocando
una enfermedad del intersticio que puede llegar a desarrollar una
fibrosis pulmonar con un característico patrón restrictivo en
las pruebas de función ventilatoria , el involucro pulmonar ha sido
asociado a una gran variedad de autoanticuerpos, y entre los más
conocidos destaca el anti Jo-I(8,32,33), cuya presencia es un
indicador de riesgo para desarrollar ésta entidad.

Es bien conocida la participación de los vasos sanguíneos
principalmente en la dermatomiositis juvenil en el que un fenómeno
de vasculitis puede poner en peligro la vida del paciente (19,21,34)
la participación de las articulaciones es usualmente leve ,sin
embargo, se ha descrito una artropatía subluxante en esta entidad

APENDICE I.

CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE POLI Y DERMATOMIOSITIS SEGUN BOHAN Y PETER:
POLIMIOSITIS:

- 1.- Debilidad en musculos proximales y flexores en cuello.
- 2.- Evidencia de necrosis en fibras musculares tipo I y II acompa_ñados de cambios inflamatorios tipicos.
- 3.- Elevacion enzimática.
- 4.- Patrón electromiográfico tipico:
 - Definida: 4 criterios.
 - Probable: 3 criterios.
 - Posible : 2 criterios.

N.Engl J Med. 1975;13:344-347.

DERMATOMIOSITIS:

Los anteriores cuatro señalados mas:

- 5.- Hallazgos dermatologicos:
 - eritema en heliotropo, signo de gottron .
 - Definida : 3 criterios anteriores mas el número 5.
 - Probable: 2 critrios anteriores mas el número 5.
 - Posible: 1 criterio antrior mas el número 5

(7,19). El riñón es otro órgano que puede participar e incluso se ha descrito insuficiencia renal secundaria a una necrosis tubular aguda por la mioglobinuria producto de la miositis severa (35).

La afección cardiaca quizás es una de las manifestaciones clínicas mas interesantes de éstas entidades, inicialmente fue descrita en 1889 por Oppenheim en polimiositis, sin embargo, su interés se recobra a partir de éste siglo en los años 50, en que surgieron nuevas descripciones de pericarditis, de alteraciones miocárdicas en polimiositis (36,37). en 1958 Walton y Adams demostraron evidencia electrocardiográfica de pericarditis en el 4% de sus casos ; desde entonces las alteraciones cardíacas evidenciadas por éste método han sido encontradas en un porcentaje que varia de un 32 a un 65% dependiendo del grupo estudiado (38,39). Estas anomalías electrocardiograficas son principalmente bloqueos en el sistema de conducción, siendo mas frecuentes el hemibloqueo anterior izquierdo, y el hemibloqueo de rama derecha , también han sido descritas otras alteraciones como los bloqueos AV de distintos grados, el síndrome del seno enfermo, episodios de fibrilación auricular, extrasístoles de cualquier tipo, alteraciones en el ST e incluso cambios isquémicos o zonas sugerentes de necrosis (38,39,40,41,42).

El monitoreo con Holter que es un tipo especial de electrocardiograma de 24 hrs. que permite la detección de arritmias que pudieran no ser detectadas en el momento de la toma de un electrocardiograma convencional, ha mostrado alta sensibilidad en la detección de alteraciones en la conducción, así como, arritmias en los pacientes

con polimiositis y dermatomiositis (42,43). El substrato anatomico-patológico de estas alteraciones consiste en infiltrado inflamatorio a nivel del miocardio, fibrosis miocárdica focal, en algunos casos, mientras en otros han sido encontradas bandas de necrosis y zonas de fibrosis localizadas en el miocardio y en el sistema de conducción (44,45,46,47).

Los métodos de estudio que se basan en la detección de alteraciones en la actividad eléctrica no pueden detectar otro tipo de lesiones estructurales o funcionales, de ahí deriva la aplicación de métodos indirectos para el estudio de la función cardiaca; el ultrasonido fue aplicado para la exploración del corazón en 1953 por Edler y Hertz siendo desarrollado éste estudio por Feigenbaum (48).

El primer ecocardiograma aplicado es el de modo M, el cual tiene como ventajas el de proporcionar amplias representaciones gráficas del movimiento de estructuras cardiacas con un elevado poder de resolución axial, pero que es poco sensible para determinar la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, y el volumen del ventrículo derecho, además, tampoco visualiza el tercio apical y en pacientes con sobrecarga ventricular izquierda las determinaciones son altamente imprecisas (49,50), los defectos en el septum interventricular pueden ser difíciles de observar por lo que en entidades que alteren estructuralmente a éste pueden pasar desapercibidas (50).

En el estudio de Gottdiener, en el cual se evaluaron 21 pacientes con polimiositis utilizando ésta forma de ecocardiograma, se encontró una alta frecuencia de prolapso de válvula mitral hasta en un 65% de

sus casos por lo que ésta entidad llegó a ser considerada con una alta asociación con la polimiositis (39). Esta frecuencia ha sido considerada sobrestimada por otros autores los cuales utilizando ésta misma técnica la detectan en menor porcentaje llegando a ser cercano a lo esperado en la población general (36,51), incluso en estudios postmortem la evidencia de prolapso en pacientes con polimiositis es muy poco frecuente (46).

Debido a los defectos del ecocardiograma modo M se han diseñado otros métodos que utilizan ondas sonoras para el estudio de la estructura y función cardíaca. Uno de éstos métodos es el ecocardiograma bidimensional el cual utiliza ondas sonoras que a través de un regulador mecánico son emitidas en un campo triangular produciendo una imagen en una pantalla de televisión, y que ha diferencia del modo M (que es segmentario), el bidimensional permite apreciar grandes zonas anatómicas del corazón, permite la medición adecuada de las cavidades cardíacas desde diferentes ángulos, es un mejor método para la detección de cardiopatías congénitas, examina las relaciones entre los grandes vasos y por último es superior para valorar anormalidades en la función ventricular, sin embargo, no nos ofrece información acerca de los patrones de flujo sanguíneo, las anormalidades del mismo, la presencia de cortocircuitos intracardiacos, y otras alteraciones como la regurgitación sanguínea a través de las válvulas (48,50). Este método bidimensional ha mostrado en pacientes con polimiositis y dermatomiositis ciertas alteraciones en la función ventricular como el corazón hiperdinámico y anormalidades en el movimiento de las paredes ventriculares y del septum (36,53,54,55), el diagnóstico de

corazón hiperdinámico como secundario a la dermatomiositis requiere la exclusión de otras causas como son: anemia, tirototoxicosis, incompetencia valvular, fiebre, medicamentos cardiotónicos, etc, (36). También con éste método se han descrito alteraciones de hipocinesia que puede estar asociada a un proceso de daño de la pared miocárdica secundario a la enfermedad, pero que también, puede asociarse al uso de drogas cardiotóxicas como la ciclofosfamida y emetina y en algunos pacientes se ha asociado incluso a los esteroides como depresores de la contractilidad miocárdica (36,56).

Debido a los defectos en la medición del flujo sanguíneo se ha diseñado el ecocardiograma Doppler : éste es un pulso de ultrasonido que se emite con una frecuencia y velocidad conocidas, pero cuyo blanco no son los tejidos cardiacos sino los eritrocitos, éstos reflejan las ondas en proporción directa a las velocidades, por lo que es un método muy útil para estimar el flujo sanguíneo y las anomalías en el mismo (57).

El ecocardiograma Doppler color ofrece ventajas sobre los métodos anteriores ya que combina la utilidad del ecocardiograma bidimensional con las del ecocardiograma Doppler pulsado; de ésta manera proporciona información acerca de las características espaciales del flujo sanguíneo y de la velocidad y la dirección del mismo, los representa en forma de color en la imagen anatómica proporcionada por el ecocardiograma bidimensional (57,58). Por éste método ciertas patologías pueden ser mayormente detectadas debido a la existencia de flujos anormales, con incremento de la velocidad y la turbulencia; así mismo, ofrece información

hemodinámica instantánea acerca de cada una de las válvulas tanto en sístole como en diástole (57,58), en nuestra revisión de la literatura no encontramos ningún reporte que utilice al ecocardiograma Doppler color en el estudio de afección cardíaca en el paciente con polimiositis o dermatomiositis.

HIPOTESIS:

Los pacientes con polimiositis y dermatomiositis presentan alteraciones cardiacas aun asintomaticas, las cuales pueden ser detectadas por el ecocardiograma Doppler color.

OBJETIVO:

Investigar la presencia de afección cardiaca en pacientes con polimiositis y dermatomiositis mediante electrocardiograma, monitoreo con Holter y ecocardiograma Doppler color.

MATERIAL Y METODOS :

Se estudiaron 25 pacientes consecutivos, con polimiositis o dermatomiositis previamente diagnosticados en el servicio de Reumatología del Hospital de Especialidades del C.M.N siglo XXI que reunían los criterios de Bohan y Peter (Apéndice).

A todos los pacientes se les solicitó su consentimiento para el estudio, y se efectuó historia clínica completa que incluía la valoración reumatológica de actividad de la enfermedad haciendo especial énfasis a la sintomatología cardiológica, se determinaron niveles séricos de enzimas musculares (creatin-cinasa, transaminasas y deshidrogenasa láctica), y en el caso de presentar elevación de creatincinasa se les determinó la fracción MB.

Se realizaron pruebas de función respiratoria incluyendo la determinación de volúmenes y capacidades pulmonares y se agrupó a los pacientes en patrón restrictivo y obstructivo leve, moderado y severo o normal según el porcentaje de alteración en dichas pruebas.

Se tomaron radiografías de tórax las cuales fueron interpretadas por un radiólogo en busca de datos que sugirieran afección intersticial, así como la valoración de la imagen cardiaca.

Los pacientes fueron enviados al servicio de cardiología donde fueron investigados acerca de la presencia de afección cardiaca por un cardiólogo - ecocardiografista que desconocía detalles acerca de la evolución de la enfermedad y la presencia o ausencia de actividad de la misma en ese momento. Durante ésta investigación se

realizaron electrocardiograma en reposo, monitoreo con Holter y ecocardiograma Doppler color, éste último fue realizado con un aparato tipo TOSHIBA SONOLAYER - S-SSH 65A.

CRITERIOS DE INCLUSION:

- A) Pacientes con polimiositis o dermatomiositis activa o inactiva.
- B) Aceptación de los métodos de estudio.
- C) Pacientes del grupo I,II, IV, de la clasificación de Bohan y Peter.

CRITERIOS DE EXCLUSION:

- A) Uso de drogas cardiotóxicas (ciclofosfamida, emetina etc),
- B) Cardiopatía hipertensiva , y reumática,
- C) Cardiopatía congénita.
- D) Evidencia de hipertensión arterial pulmonar por ecocardiograma.

DEFINICIONES OPERATIVAS:

Electrocardiograma:

- Crecimiento auricular derecho:

Cuando en las derivaciones DII, DIII, y AvF se detectó una P alta y picuda con el eje de la misma desviada hacia la derecha.

- Crecimiento ventricular derecho:

Cuando el eje QRS se encontró hacia la derecha con una R en AvR de 4mm. o más y una R en V1 mayor de 7 mm. así como presencia de onda S en V5 y V6.

- Crecimiento ventricular izquierdo:

Cuando la suma de S en VI mas R en V5 o V6 era mayor de 35 mm.

- Bloqueo de rama derecha incompleto:

Cuando el patrón rsr tenía una amplitud de 0.8 a 0.12 seg.

- Bloqueo de rama derecha completo :

Cuando la amplitud de rsr era mayor de 0.12 seg.

- Hemibloqueo anterior izquierdo:

Cuando el eje del corazón se encontró a menos de 45 grados.

- Taquicardia sinusal:

Cuando la frecuencia cardiaca (ondas P mas complejo QRS normal), se encuentra entre 100 y 160 por minuto.

ECOCARDIOGRAFICAS:

Prolapso de válvula mitral:

Protusión en la sístole de una o ambas valvas de la mitral hacia la aurícula izquierda, siempre y cuando se rebase el anillo mitral y se presente el abombamiento característico.

Corazón hiperdinámico:

Cuando hay aumento del gasto cardiaco, aumento de la fracción de eyección en mas del 75%, aumento de la velocidad de acortamiento y excursión total del séptum y de la pared posterior.

Movimiento septal paradójico:

Movimiento anterior del séptum durante la sístole ventricular.

Función diastólica anormal:

Aumento del diámetro diastólico en forma anormal en la cavidad ventricular, con aumento de la velocidad de estiramiento de la fibra miocárdica y de la presión intracavitaria.

Fibrosis endocárdica:

(Trombo endocardico endotelizado).

Material ecogénico con aumento en la reflectancia sugiriendo calcificación en parches y con movimiento sistólico preservado.

RESULTADOS:

Se estudiaron un total de 25 pacientes, 18 (72%) del sexo femenino y siete (28%) del sexo masculino, de acuerdo con la clasificación de Bohan y Peter cuatro pacientes (16%) pertenecían al grupo I, 19 pacientes (76%) del grupo II, y dos pacientes (8%) al grupo IV.

La edad promedio de los pacientes fue de 44 años (16-76 años) y la evolución promedio de la enfermedad fue de 8.5 años con un rango de 2 a 23 años.

Al momento del estudio nueve pacientes (36%) presentaban actividad de la enfermedad en la forma de miositis clínica y elevación enzimática de CK al momento del estudio; 16 pacientes (64%) estaban inactivos tanto clínica como en estudio enzimático.

La dosis media de prednisona de los pacientes activos fue de 35 mg y de los pacientes inactivos la dosis en promedio fue de 6 mg, tres de los pacientes activos y tres de los inactivos recibían metotrexate a dosis de 7.5mg por semana.

En relación a las manifestaciones clínicas solo dos pacientes presentaron sintomatología cardiológica. Uno de ellos una una mujer de 59 años de edad con disnea de medianos esfuerzos, y palpitaciones. La segunda paciente de 43 años de edad presentaba disnea de medianos esfuerzos como única sintomatología cardiologica; ambas pacientes pertenecían al grupo II de la clasificación de Bohan y Peter y en el momento del estudio se encontraban inactivas de la enfermedad.

La exploración cardiologica de los 25 pacientes reveló la presencia de doble soplo mitral en un solo caso y arritmia, ésta presentaba una doble lesión mitral de origen reumático, en las otras 24 pacientes no encontramos alteración.

Los estudios de laboratorio demostraron elevación enzimática de CK en los nueve pacientes con actividad clínica, otras enzimas que se encontraron elevadas fueron la DHL y las transaminasas. La fracción MB fué realizada en las pacientes con alteración de la CK, y ésta se reportó como normal, tanto en cifras absolutas como en porcentaje.

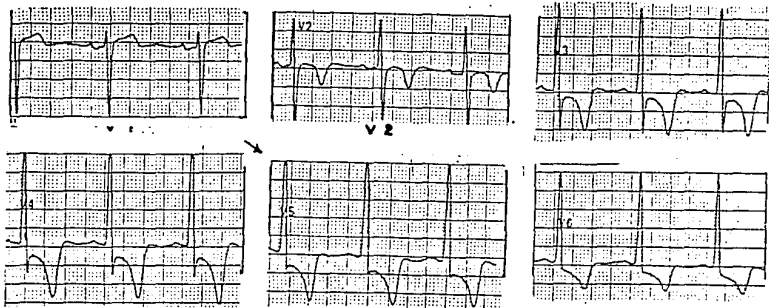
Se realizaron 20 pruebas funcionales respiratorias encontrandose normales en dos (10%) con patrón obstructivo en ocho (40%), siendo este patrón leve a moderado en siete (35%), y severo en uno (5%), el patrón restrictivo puro fue encontrado en tres pacientes (15%) de leve a moderado. El patrón mixto obstructivo y restrictivo fué encontrado en siete pacientes (35%), siendo este patrón leve a moderado en todos los pacientes.

En los 25 pacientes se realizó radiografía de tórax, no encontrando datos que sugirieran neumopatía intersticial. Solo dos pacientes demostraron crecimiento de cavidades izquierdas y en un paciente se demostró secuelas de tuberculosis pulmonar en la misma.

ELECTROCARDIOGRAMA:

Se realizaron 25 electrocardiogramas y 15 (60%) fueron anormales, las alteraciones detectadas fueron defectos de conducción en siete pacientes(28%); de los cuales tres (12%) presentaron bloqueo incompleto de la rama derecha del Haz de Hiss, dos (8%) bloqueo incompleto de la rama izquierda y dos (8%) hemibloqueo del fascículo izquierdo anterior.

ELECTROCARDIOGRAMA .

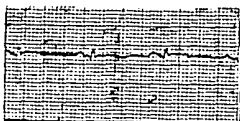


CRECIMIENTO VENTRICULAR IZQUIERDO ,
POR SOBRECARGA SISTOLICA .

ELECTROCARDIOGRAMA .



D I



D II



D III



ZONA ANTIGUA DE NECROSIS INFERIOR .

El estudio electrocardiografico detectó crecimiento de cavidades izquierdas en siete pacientes (28%): en tres de ellos (12%) atribuibles a otras causas como cardiopatía reumática inactiva en uno y en dos secundario a cardiopatía hipertensiva, las arritmias fueron detectadas mediante éste método sólo en un paciente (4%) que presentaba flutter auricular. En un paciente (4%) se demostró evidencia electrocardiografica compatible con infarto antiguo del miocardio, manifestado por una Q profunda en DII, DIII, AvF. Este paciente había presentado datos clínicos de cardiopatía isquemica al inicio de su padecimiento algunos años antes y solo manifestaba en el momento del estudio disnea de medianos esfuerzos.

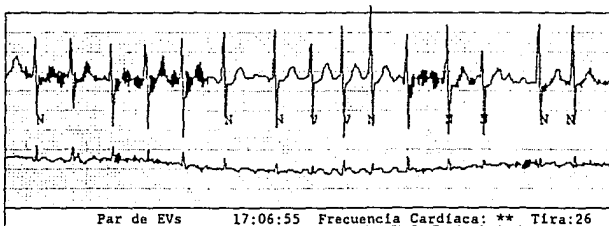
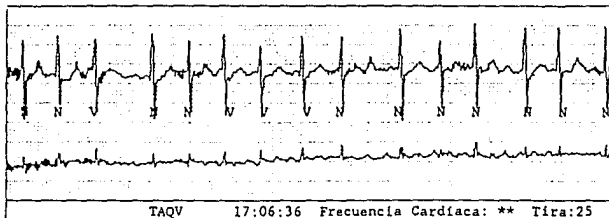
MONITOREO CON HOLTER:

El estudio de monitoreo con Holter fue realizado en 23 pacientes, encontrandose normal en 20 (86%), sólo tres (14%) demostró alteraciones en dos (8.6%) éstas se manifestaron como aumento del automatismo supraventricular y en el restante (4.3%) había una franca taquicardia paroxística supraventricular; éstos tres pacientes presentaban enfermedad activa en el momento del estudio.

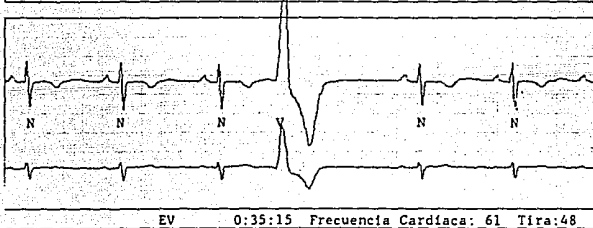
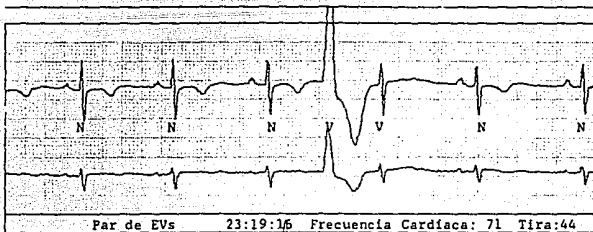
ECOCARDIOGRAMA DOPLER COLOR:

Se efectuó en 19 pacientes; en 12 de ellos (63%) el estudio fue anormal; en siete (37%) la función diastólica fue anormal; en dos (11%) se encontró fibrosis endocardica manifestada por aumento de la reflectancia de los ecos sin alterar la movilidad septal; en tres (15%); se encontraron hallazgos compatibles con fibrosis septal manifestada por aumento de la reflectancia acompañada de anomalías en el movimiento del séptum. Hallazgos de hipocinesia de pared ventricular izquierda fueron encontrados en dos (11%) e

MONITOREO CON HOLTER .



MONITOREO CON HOLTER .

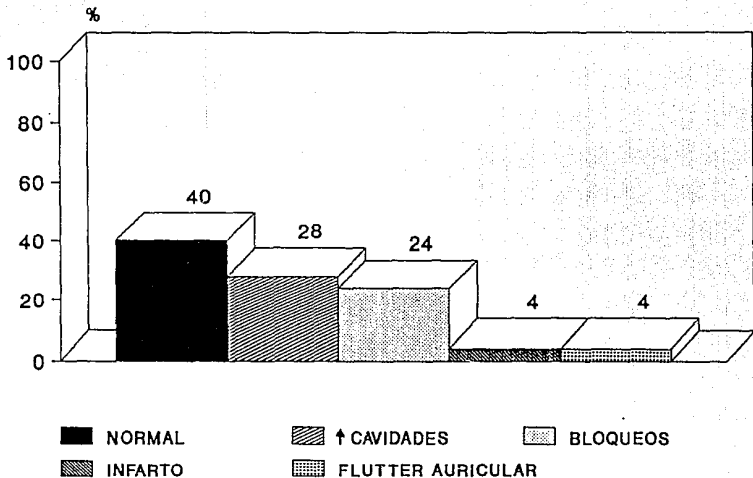


hipertrofia septal en dos pacientes (11%). Las alteraciones valvulares se detectaron en tres pacientes (15%), en todos ellos la válvula mitral fué la mas afectada, en dos con doble lesión mitral (10%) y uno con calcificación del anillo mitral y aórtico; en éstos casos la calcificación fué atribuible a cardiopatía aterosclerosa y en uno de los pacientes con doble lesión se atribuyó a cardiopatía reumática inactiva no pudiendo ser documentada ésta etiología en el restante, pudiendo ser atribuible a la dermatomiositis.

Al correlacionar con la actividad de la enfermedad los diversos estudios, se encontró, que el electrocardiograma fue normal en 10 pacientes ocho de los cuales estaban activos, sólo un electrocardiograma (6.6%) de los pacientes activos fué anormal, presentando como hallazgo un hemibloqueo anterior izquierdo. El monitoreo con Holter fue realizado en 23 pacientes encontrandose normal en 20, seis de estos presentaban actividad de la enfermedad; el estudio fue anormal en los tres restantes los cuales se encontraban activos (P= 0.01).

El estudio con ecocardiograma Dopler color fue normal en siete de 19 pacientes de éstos cuatro (55%) se encontraban activos de su enfermedad, 12 estudios fueron encontrados anormales en cinco (41%) los pacientes estaban activos de su enfermedad mientras los restantes ocho no presentaban actividad de la misma (P no significativa).

POLIDERMATOMIOSITIS. HALLAZGOS EN E.K.G.



■ NORMAL

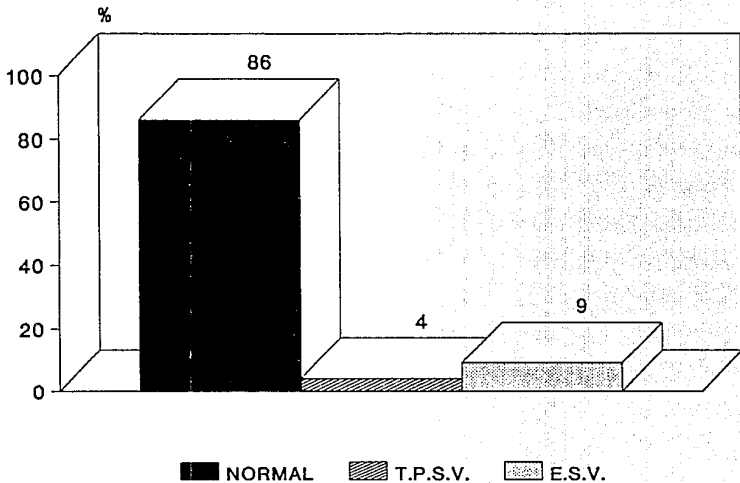
▨ INFARTO

▧ ↑ CAVIDADES









▩ FLUTTER AURICULAR

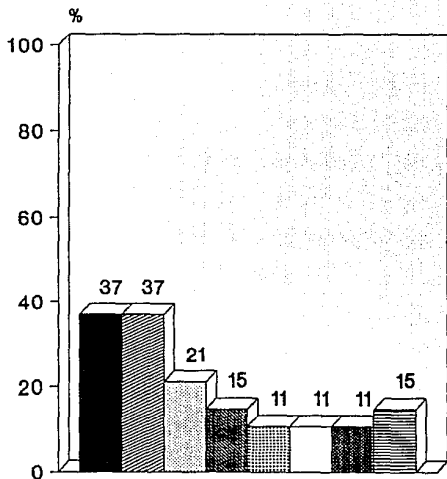
▤ BLOQUEOS

POLIDERMATOMIOSITIS. HALLAZGOS EN HOLTER.



POLIDERMATOMIOSITIS. HALLAZGOS EN EDCO

-  NORMAL
-  F DIASTOLICA ANORMAL
-  C. HIPERDINAMICO
-  FIBROSIS SEPTAL
-  FIBROSIS ENDOCARDICA
-  HIPOCINESIA
-  HIPERTROFIA SEPTAL
-  ALTERACION VALVULAR



CORRELACION CON ACTIVIDAD

| | NORMALES | ACTIVOS | ANORMALES | ACTIVOS |
|--------|-------------|---------|-------------|----------|
| E.C.G. | 10/25 (40%) | 8 (80%) | 15/25 (60%) | 1 (6.6%) |
| HOLTER | 20/23 (86%) | 6 (30%) | 3/23 (14%) | 3 (100%) |
| EDCO | 7/19 (37%) | 4 (55%) | 12/19 (63%) | 5 (41%) |

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

DISCUSION:

La polimiositis y la dermatomiositis son dos entidades que se caracterizan por una miopatía inflamatoria, que involucra primariamente al músculo estriado afectando además múltiples órganos entre los que destaca por su importancia el corazón. La importancia de ésta afección cardiaca repercute en los lineamientos de manejo, en el pronóstico funcional y de la vida del paciente. Aunque la cardiopatía ha sido descrita desde fines del siglo XIX, es hasta mediados de éste siglo cuando comienzan los estudios encaminados a establecer el diagnóstico de las alteraciones cardiacas in vivo; sin embargo la mayoría de los estudios se enfoco a un solo aspecto de la función cardiaca como es la actividad eléctrica del corazón; excelentes estudios aparecieron en la década de los 80 (36,51) que aplicaron el uso de ecocardiograma inicialmente modo M, y posteriormente bidimensional, en relación a esto con el desarrollo de las técnicas de ecocardiograma doppler color, éste método supera a los ecocardiogramas convencionales ya que revela las alteraciones del flujo sanguíneo dentro de la estructura cardiaca, teniendo mayor grado de utilidad para demostrar alteraciones tanto anatómicas como hemodinámicas, la aplicación de éste método es para nosotros de mucho interés en patologías como ésta, que alteran no solo la estructura sino la función cardiaca, en nuestra investigación de la literatura no encontramos estudios que aplicaran éste método a la investigación de la afección cardiaca en polimiositis y dermatomiositis, por éste motivo decidimos llevar a cabo la

investigación por medio de ecocardiograma doppler color en éstos pacientes.

La afección del corazón en la dermatomiositis y polimiositis en el electrocardiograma los hallazgos mas frecuentemente reportados por diversos autores son los bloqueos de rama y las anomalías en el segmento ST (36,38,40, 45) , los bloqueos de la conducción pueden ser de tal magnitud que lleguen a requerir el uso de marcapaso en algunos pacientes, en nuestro estudio, encontramos anomalías electrocardiográficas en el 60% de los pacientes, lo cual es un porcentaje similar a lo reportado previamente (38,39) , como los estudios antes señalados, en nuestro grupo la presencia de bloqueo de rama se encontró hasta en el 28%, pero las alteraciones en el ST no fueron encontradas con la alta frecuencia que se han encontrado en estudios anteriores. El substrato anatómico de las anomalías en la conducción que encontramos ha sido atribuido por algunos autores a bandas de fibrosis en el sistema de conducción generadas por un proceso inflamatorio anterior(46,47) , también en estudios post-mortem se ha encontrado evidencia de miocarditis e incluso fibrosis miocárdica (46), en nuestros pacientes no encontramos evidencia electrocardiográfica de miocarditis activa por lo que quizás los defectos en la conducción sean mas bien debidos a la presencia de tejido fibrótico en esa zona. Otros hallazgos electrocardiográficos que encontramos, son el crecimiento de cavidades, hallazgo que ha sido descrito en la literatura(51) , pero cuya interpretación electrocardiográfica es de baja especificidad . En la literatura, se ha señalado la importancia de la fracción MB de la creatin-cinasa, como parámetro para detectar afección cardiaca

en pacientes activos (36). Esta isoenzima debe ser correlacionada con la cifra total de la creatin-cinasa para determinar si existe una elevación real, ya que el músculo esqueletico en regeneración puede liberar ésta fracción de la enzima (59,60), ninguno de los nueve pacientes activos en nuestra serie, presentó elevación de la fracción MB,aún a pesar de que la cifra de creatin-cinasa se encontraba mas de tres veces superior a lo normal. En éstos pacientes con actividad de la enfermedad detectamos por Holter alteraciones en la conducción en tres y por ecocardiograma evidencia de afección cardiaca en cinco, pero a pesar de que éstos estudios mostraban afección cardiaca en ninguno se encontró elevación de la fracción MB,éstos hallazgos en nuestro grupo difieren del concepto aceptado en la literatura (36), y la posible explicación a ello es que en nuestros casos la afección del músculo cardiaco haya sido previo a la realización de los estudios por lo que no pudimos detectar elevación de ésta enzima; otra posible explicación es que el daño sea gradual en un cierto grupo de pacientes; y por tanto la elevación de la fracción MB sea mínima y no significativa a pesar de la progresión gradual del daño.

Autores como Askari(42,43) han señalado la importancia del Holter para la detección de arritmias, incluso en pacientes con electrocardiograma normal, en nuestro grupo de pacientes solo tres monitoreos (14%) fueron encontrados anormales, siendo de pacientes con actividad de la enfermedad, por lo que al tomar a los pacientes activos como grupo encontramos que hasta el 33% tenía anomalías en el Holter.

Es muy relevante el hallazgo de que las anomalías en el Holter correlacionan ($P < 0.01$) con la presencia de actividad de la enfermedad en nuestro estudio, lo que pudiera señalar el involucro del coazón en un subgrupo de pacientes activos, que posteriormente de lugar a defectos temporales o permanentes en el sistema de conducción.

En cuanto a los hallazgos con ecocardiograma Doppler color: éste método mostró alteraciones en el 66% de los pacientes estudiados. La alteración más frecuentemente encontrada de tipo funcional, fue una función diastólica anormal en el 37%, la traducción de esto puede ser una falla inicial en la actividad del corazón como bomba, posiblemente debido a alteraciones en la contracción ya que en nuestros casos ésta anomalía se asocia a la presencia de hipocinesia o áreas de fibrosis que contribuyen a un pobre manejo de la hemodinamia. La segunda alteración funcional más frecuente fue corazón hiperdinámico detectado en el 21%; la causa de ésta anomalía puede ser multifactorial, en todos nuestros pacientes se excluyeron causas bien conocidas como fiebre, anemia, tirotoxicosis, y medicamentos cardiotónicos (36); también el uso de esteroides ha sido implicado en el desarrollo de corazón hiperdinámico (36,56), en nuestro estudio los pacientes que presentaron ésta entidad recibían dosis variable del medicamento y no hubo correlación con la dosis elevada; algunos autores han implicado como causa del corazón hiperdinámico en los pacientes con polimiositis o dermatomiositis, a la presencia de cortocircuitos a nivel pulmonar o intracardiaco (36, 61), ambas causas no pudieron ser demostradas en nuestro estudio ya que ninguno de los pacientes

mostró evidencia ecocardiografica de hipertensión arterial pulmonar.

Las anomalías estructurales encontradas en el ecocardiograma Doppler color fueron similares a las encontradas en la literatura (46,54), destacando la fibrosis septal, la fibrosis endocárdica, la hipocinesia y la hipertrofia septal, la etiología de éstas lesiones, ha sido relacionada con un proceso inflamatorio que ha dejado como secuelas algunas áreas de tejido fibrótico o necrotico desfuncionalizado (52), es muy interesante señalar la utilidad de nuestro método para evidenciar éste tipo de lesiones incluso en pacientes inactivos asintomáticos lo que habla de un antiguo proceso de daño que pasó desapercibido, y que posiblemente se renueve al reactivarse la enfermedad.

En cuanto a las alteraciones valvulares, se ha descrito por Gottdiener (39), que el prolapso de válvula mitral es la afección valvular y estructural cardiaca mas frecuente de los pacientes con éstas enfermedades encontrandolo hasta en el 65% de su grupo estudiado (39), por el contrario en nuestro estudio ninguno de los pacientes mostró evidencia de prolapso de la válvula mitral lo que sugiere y apoya los resultados de algunos estudios mas recientes (36,51) que indican que el estudio de Gottdiener sobreestimó dicha alteración. Las alteraciones valvulares encontradas en nuestro estudio fueron la doble lesión mitral en dos pacientes, pero una de las cuales fue catalogada como portadora de cardiopatía reumática inactiva, y en la segunda paciente la cual mostraba actividad clínica y enzimática de la enfermedad, así como alteraciones en el Holter, es posible que esta lesión sea atribuible a la enfermedad. Diversos

estudios en otras enfermedades han mostrado la utilidad del ecocardiograma doppler color para el diagnóstico de alteraciones valvulares y del flujo sanguíneo (57,58) , en nuestro estudio que aplica éste método a pacientes con dermatomiositis corroboramos ésta utilidad, aunque la alteración en flujos fue leve en los pacientes con doble lesión mitral.

Las alteraciones encontradas en el ecocardiograma doppler color en nuestros pacientes no correlacionaron con la presencia de miositis activa, puesto que, también los pacientes inactivos mostraban dichas alteraciones lo cual puede señalar la existencia de un proceso inflamatorio anterior que ha dejado como secuela un proceso fibrótico que ocasione disfunción contractil y que lleve a las alteraciones hemodinámicas demostradas en éste estudio.

Por lo tanto podemos concluir con éstos hallazgos que éste método mostró utilidad para la detección de alteraciones en la función como en la estructura cardiaca en pacientes con polimiositis y dermatomiositis aún siendo asintomáticos, y que las perspectivas de aplicación del mismo son múltiples, consideramos que nuevos estudios que amplien el número de pacientes y que incluyen la comparación con otros métodos son necesarios para la investigación de ésta patología, además el seguimiento de éste y otros grupos de pacientes puede mostrar si existe un incremento de la lesión cardiaca presentada con nuevos episodios de actividad de la enfermedad, y aún una progresión subclínica._

CONCLUSIONES:

- 1.- Las alteraciones cardiacas son frecuente en pacientes con poli o dermatomiositis.
- 2.- El trastorno en la función ventricular fué el hallazgo más frecuente y parece correlacionar con enfermedad activa.
- 3.- El ecocardiograma Doppler color es un método útil para la detección de alteraciones cardiacas en pacientes con poli o dermatomiositis.

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Bohan A. Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). The new Engl J of Med. 1975; 13: 344-347.
- 2.- Cronin ME. Polymyositis y dermatomyositis In Schumacher R. ed. Primer on the rheumatic disease. 9 edicion.1988; pag 120-124.
- 3.- Pearson C.M. The spectrum of polymyositis and dermatomyositis . Med Clin North Am. 1977;61: 439-457.
- 4.- Medsger T.A. The epidemiology of polymyositis. Am J. Med. 1970; 48: 715-723.
- 5.- Schaller J.G. Systemic lupus erythematosus , dermatomyositis, - Scleroderma and vasculitis in childhood .In Kelly , textbook of rheumatology. 3 ed. 1989; cap 15: pag 1325-1354.
- 6,- Targoff I.N. Immunologic aspects of myositis. Current opinion in rheumatology. 1989;1: 432-442.
- 7.- Oddis CH V. A subluxing arthropathy associated with the anti Jo-I antibody in polymyositis - dermatomyositis. Arthritis Rheum.1990; 33 (11) : 1640-1645.
- 8.- Plotz P.H. Current concepts in the idiopathic inflammatory myopathies:polymyositis, dermatomyositis, and related disorders. Annals of Inter Med. 1989;111(2): 143-157.
- 9.- Leff R.L. Epidemiology of adult idiopathic inflammatory myopathy. A distinct clinical onser in patients with anti Jo-I antibodies. Arthritis Rheum. 1989; 31 (S) S121.
- 10.-Miller F.W. Anti-Jo-I antibodies are isotypoe restricted and their levels correlate with myosytis disease activity. Arthritis Rheum. 1988;31 (S) S81.
- 11.-Ytterbergs S.T cells are required for coxsackie virus B induced - murine polymyositis. J Rheumatol .1988;15: 475-478.
- 12.-Christensen M.L. Prevalence of coxsackie B virus antibodies in patients with juvenile dermatomyositis.Arthritis Rheum.1986;29: 1365-1370.

- 13.-Bowles N.E.Dermatomyositis, polymyositis, and coxsackie B virus infection.Lancet 1987;I: 1004-1007.
- 14.-Plotz P.H. Animal models of myosytis.Mt Sinai J.Med. 1988;55:501-525.
- 15.-Simpson D.M. Human immunodeficiency virus associated myopathy: analysis of 11 patients. Ann Neurol. 1988;24: 79-84.
- 16.-Hendrick G. Dermatomyositis and toxoplasmosis.Ann Neurol. 1979; 5: 393- 395.
- 17.-Phillips P.E. Increased toxoplasma antibodies in idiopathic inflammatory muscle disease.Arthritis Rheum. 1979;22; 209-214.
- 18.-Magid S.K. Serological evidence for acute toxoplasmosis in poly-myositis- dermatomyositis. Increased frequency of specific anti-toxoplasma IgM antibodies. Am J. Med. 1983; 75: 312-320
- 19.-KagenL.J. Polymyositis- dermatomyositis. In Mc Carty D.J. Arthritis and allied conditions. 11 edición. 1989; cap 72: 1092-1117.
- 20.-Engel A.C. Mononuclear cells in myopathies: quantitation of functionally distinct subsets, recognition of antigen specific cell-mediated cytotoxicity in some diseases, and implications for the pathogenesis of the different inflammatory myopathies. Hum Pathol 1986;17:704-21.
- 21.-Kissel J.T. Microvascular deposition of complement membrane attack complex in dermatomyositis. N.Engl J Med. 1986;314: 329 - 334.
- 22.-Arahata K. Monoclonal antibody analysis of mononuclear cells in myopathies. IV : cells mediated cytotoxicity and muscle fibre necrosis. Ann Neurol. 1989;23:168-173.
- 23.-Saito E. Damaging effect of peripheral mononuclear cells of dermatomyositis on cultured human skin fibroblasts.J Rheumatol. 1987; 14: 936- 941.

- 24.-Saito E.Mechanism of the damaging effect of dermatomyositis mononuclear cells on cultured human skin fibroblasts.J Rheumatol. 1989;16:1055-60.
- 25.-Bohan A.A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis.Medicine 1977;56 (4) 255-286.
- 26.-Strauss K.W. Polymyositis- dermatomyositis: a clinical review. Postgraduate Medical Journal. 1989;65:437-443.
- 27.-Kagen L.J. Dermatomyositis and polymyositis :clinical aspects. Clinical and exp rheumatology. 1984; 2: 271-277.
- 28.-Bunch T.W. Polymyositis:A case history approach to the differential diagnosis and treatment. Mayo clin Proc. 1990;65:1480-1497.
- 29.-Kroll M Serum enzyme, myoglobin and muscle strength relationships in polymyositis and dermatomyositis. J Rheumatol. 1986;13: 349-355.
- 30.-Oddis E.V. Relationship between serum creatine kinase level and corticosteroid therapy in polymyositis-dermatomyositis. J Rheumatol. 1988;15:807-811.
- 31.-Bohan A. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). N Engl J Med. 1975;292 (8): 403-407.
- 32.-Takizawa H. Interstitial lung disease in dermatomyositis: clinicopathological study. J Rheumatol. 1987;14: 102- 107.
- 33.-Lambie P.B. Interstitial lung disease and cryoglobulinemia in polymyositis. J. Rheumatol. 1991; 18: 469-9.
- 34.-Bowyer S.L. Juvenile Dermatomyositis: Histological findings and pathogenetic hypothesis for the associated skin changes. J Rheumatol .1986;13: 753-759.
- 35.-Kagen L.J. Myoglobinemia and myoglobinuria in patients with myositis. Arthritis Rheum. 1971; 14:457-464.

- 36.-Miranda-Limón J.Función cardiaca en poli-dermatomiositis.Rev Mex Rheumat. 1987;1:90-95.
- 37.-Oppenheim H.Zur dermatomyositis. Berl Klin Wschr. 1899;36:805-807.
- 38.-Stern R.EEG abnormalities in polymyositis.Arch Inter Med. 1984;144:2185-2189.
- 39.-Gottdiener J.Cardiac manifestations in polymyositis. The Am J Of Cardiol. 1987;41:1141-1149.
- 40.-Kehoe R.Cardiac conduction defects in polymyositis. Annals of Inter Med. 1981;94:41-43.
- 41.-Badui E. Sick sinus syndrome in dermatomyositis. A case report. Angiology. 1987;nov:868-870.
- 42.-Askari AD. Inflammatory disorders of muscle. Cardiac abnormalities. Clin Rheum Dis. 1984;10:131-149.
- 43.-Askari AD: Cardiac abnormalities in Ansell BM .ed Clinics Rheum Dis. London. WB Saunders 1984;10: 131-149.
- 44.-Lynch P. Cardiac involvement in chronic polymyositis. Br Heart J. 1971; 33 :416-419.
- 45.-Schaumburg H.Heart block in polymyositis. N.Engl J Med. 1971; 284: 280-281.
- 46.-Haupt H. The Heart and cardiac conduction system in polymyositis dermatomyositis. A clinicopathological study of 16 autopsied - patients. The Am J of Cardiol. 1982;50: 998-1006.
- 47.-Griffiths B.E.Polymyositis presenting as sick sinus syndrome. Postgraduate Medical J. 1982;58: 373-374.
- 48.-Eggleton R. Feigenbaum H. Ultrasoun in Medicine. Edited by white- New York Plenum Press.1975.
- 49.-Gramiak R. Echocardiography. JAMA. 1974;229:1069-1074.

- 50.-Huerta D, Guadalajara J F. Ecocardiografia bidimensional. Ia. edición, 1985.
- 51.-Mintz G. El corazón en la dermatomiositis y polimiositis. Arch Inst Cardiol. Mex. 1986;56:71-76.
- 52.-Denbow CE. Cardiac involvement in polymyositis: a clinicopathologic study of 20 autopsied patients. Arthritis Rheum. 1979 ;22: 1088-1092.
- 53.-Coste P. Cardiac complications of dermatopolymyositis. Apropos of 56 cases. clinique medicale cardiologique Pessac. 1987 jun 80 - (7).1133-8.
- 54.-Isaeva LA. Main manifestations of carditis in diffuse connective tissue diseases in children. Clinic of children diseases. 1988;30 (3): 211-7.
- 55.-Agrawal CS. The heart in polymyositis-dermatomyositis. J neurol. 1989;may 236 (4) 249-50.
- 56.-Akatsuka N. Long term effect of corticosteroids on cardiac function. J. pn . Heart J. 1974;15: 443-454.
- 57.-Hagan A. Clinical applications of two- dimensional echocardiography and cardiac Doppler. 2 ed. Grune and Stratton.1983.
- 58.-De María AN. Color doppler flow imaging. 1987;echocardiography. 1987; Nov. 4 (6) 465.
- 59.-Siegel AF.- Elevated creatine kinase MB isoenzyme levels in marathon runners. Normal myocardial scintigrams suggest non cardiac source. JAMA. 1981; 246:2049-2951.
- 60.-Larca LF. Creatine kinase MB isoenzyme in dermatomyositis. A non cardiac source. Ann Intern Med. 1981; 94:341-343.
- 61.-Hebert CA. Exercise limitation in patients with polymyositis. Chest 1990;Aug 98 (2) 352-357.