

# Miopatía inflamatoria autoinmune con taponamiento cardíaco. Reporte de caso

Autoimmune inflammatory myopathy with cardiac tamponade.  
Case report

Sacoto Flores Goethe Salomón<sup>1</sup>, Valdiviezo Vicuña Wilson Aquiles<sup>2</sup>, Orellana Rodríguez Juan Carlos<sup>3</sup>, Cajamarca Llauca Jaime Bolívar<sup>4</sup>

VOLUMEN 40 | N° 2 | AGOSTO 2022

FECHA DE RECEPCIÓN: 14/01/2022  
FECHA DE APROBACIÓN: 15/06/2022  
FECHA PUBLICACIÓN: 09/08/2022

1. Universidad de Cuenca.  
Facultad de Ciencias Médicas.  
Carrera de Medicina.  
Cuenca - Ecuador.
2. Medicina y Cirugía. Especialista en Reumatología. Hospital Homero Castanier Crespo. Reumatología. Azogues - Ecuador.
3. Hospital Homero Castanier Crespo. Unidad de Medicina Interna. Azogues - Ecuador.
4. Hospital Homero Castanier Crespo. Laboratorio de Anatomía Patológica. Azogues - Ecuador.

Caso Clínico | Clinical Case

<https://doi.org/10.18537/RFCM.40.02.07>

Correspondencia:  
goethe.sacoto@ucuenca.edu.ec

Dirección:  
Miguel Díaz y Remigio Crespo

Código Postal:  
010203

Celular:  
03968730021

Cuenca - Ecuador

## RESUMEN

**Introducción:** las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo de enfermedades del tejido conectivo caracterizadas por inflamación muscular y afectación clínica de múltiples órganos como piel, pulmón, corazón y tracto gastrointestinal.

**Caso clínico:** se presenta un caso de MII con debilidad muscular, miocarditis, derrame pericárdico, disfagia y enfermedad pulmonar intersticial (EPI). La asociación de miocarditis y EPI puede ocurrir hasta en un 35% de casos. Se instauró tratamiento inmunosupresor, la evolución fue favorable con mejoría clínica de la debilidad muscular, disfagia y disminución gradual de los niveles sanguíneos de las enzimas musculares.

**Conclusión:** en las MII la afección cardíaca miocarditis y derrame pericárdico es infrecuente y se asocia a una mayor morbi-mortalidad.

**Palabras clave:** miopatías, derrame pericárdico, miocarditis.

## ABSTRACT

**Introduction:** The idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a group of connective tissue diseases characterized by muscle inflammation and clinical involvement of multiple organs such as: skin, lung, heart and gastrointestinal tract.

**Clinical case:** a case of IIM with muscle weakness, myocarditis, pericardial effusion, dysphagia and interstitial lung disease (ILD) is presented. The association of myocarditis and ILD can occur in up to 35% of cases. Immunosuppressive treatment was applied, the favorable evolution with clinical improvement of muscle weakness, dysphagia and gradual decrease in blood levels of muscle enzymes.

**Conclusion:** Cardiac involvement (myocarditis and pericardial effusion) in IIM is uncommon; however, it is associated with higher morbidity and mortality

**Key words:** myopathies, pericardial effusion, myocarditis

## INTRODUCCIÓN

Las MII son un grupo de enfermedades autoinmunes con una incidencia de 6 a 10 casos por millón de habitantes<sup>1</sup>, afecta más a mujeres que a hombres con una razón de 5:1<sup>2</sup>. La manifestación clínica más frecuente y que se presenta como síntoma inicial hasta en un 84% es la debilidad, proximal y simétrica<sup>3</sup>. Hallazgos clínicos menos frecuentes son disfagia (36%), neumopatía intersticial (78%), miocarditis (38%) entre otras<sup>4-6</sup>, las cuales se asocian con un incremento en la mortalidad. Un diagnóstico y tratamiento tempranos mejoran sustancialmente los resultados clínicos y el pronóstico de las MII. Se expone el caso de una paciente con MII de presentación subaguda, grave, con compromiso muscular (esquelético, miocárdico) y extramuscular (pericárdico, pulmonar).

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 43 años, afroamericana, sin antecedentes clínicos, quirúrgicos, farmacológicos o toxicológicos relevantes, acude por cuadro de dos meses de evolución con edema facial y de extremidades superiores; en los 10 días previos a su ingreso se sumó debilidad proximal de miembros superiores e inferiores, con dificultad para realizar actividades habituales como levantar objetos por sobre la cabeza, peinarse, vestirse, levantarse de una silla, subir o bajar escaleras, también se reportó dolor muscular (EVA 7/10) y disfagia.

En la evaluación inicial se encontró un pulso de 100 latidos por minuto, tensión arterial de 100/80 mmHg, afebril, 22 respiraciones minuto, saturación de oxígeno 84% (FiO<sub>2</sub> 0.21). Al examen físico, orientada e hidratada. Pulmones con murmullo vesicular disminuido, estertores crepitantes difusos bilaterales. Corazón con ruidos de intensidad disminuida. Extremidades dolorosas a la movilidad activa y pasiva, la prueba de fuerza muscular manual (MMT8) demostró debilidad según escala de Daniels 2/5 en musculatura axial (flexor del cuello), y debilidad 2/5 simétrica de miembros superiores (deltoides, bíceps) e inferiores 2/5 (cuádriceps, glúteos mayor y menor), sensibilidad superficial y profunda conservadas.

En los exámenes complementarios se reportaron: aspartato aminotransferasa (AST) 681.5 U/L y alanina aminotransferasa (ALT) 437.1 (normal <40),

lactato deshidrogenasa (LDH) 1 027 U/L (normal 207-414), troponina T 2 356 pg/ml (12.7-24.9), creatina fosfocinasa (CPK) 13 476 U/L (20-180). Se realizó biopsia de músculo cuádriceps derecho con infiltrado inflamatorio linfocitario endomisial y perimisial con necrosis extensa (Imagen N°1). En la radiografía de tórax se observó un infiltrado alveolar bilateral. Durante evolución hospitalaria se reportó hipotensión arterial de 80/40 mmHg, taquicardia (140 latidos minuto), dolor opresivo retroesternal, ruidos cardíacos disminuidos en tono y un electrocardiograma (ECG) con ritmo sinusal y sin signos de lesión, isquemia o necrosis miocárdica, se documentó por ecocardiografía transtorácica (ECOTT) un derrame pericárdico de aproximadamente 500 cc siendo necesaria pericardiocentesis de urgencia por taponamiento cardíaco y posterior colocación de catéter para drenaje (Imagen N°2), se ingresa a unidad de cuidados intensivos por necesidad de vasoactivo (norepinefrina), la producción promedio de líquido pericárdico fue de 200 ml/día, hasta el día 9 de estancia hospitalaria en donde se reportó una producción de 48 ml retirándose catéter pericárdico. Se obtuvieron muestras para cultivos de orina, sangre y líquido pericárdico con reportes negativos; la prueba de antígeno para SARS-CoV-2 fue negativa (paciente con esquema de vacunación contra SARS-CoV-2 de dos dosis, Sinovac).

En base a los criterios ACR/EULAR 2017 se trata de una miopatía inflamatoria autoinmune, subgrupo polimiositis (9.4 puntos con una probabilidad del 95%), con los siguientes criterios de gravedad: debilidad marcada, disfagia, compromiso miocárdico y pulmonar. Se inició manejo inmunosupresor para inducción a la remisión de actividad con pulsos de metilprednisolona (1 g día por 3 días), seguido de prednisona oral (1 mg/kg/día, con dosis reducción bisemanal) y ciclofosfamida venosa en bolo de 1 g (se programaron bolos mensuales en total de 6), posteriormente se sumó azatioprina oral (2 mg/kg/día) al manejo inmunosupresor. No se reportaron eventos adversos asociados a la inmunosupresión.

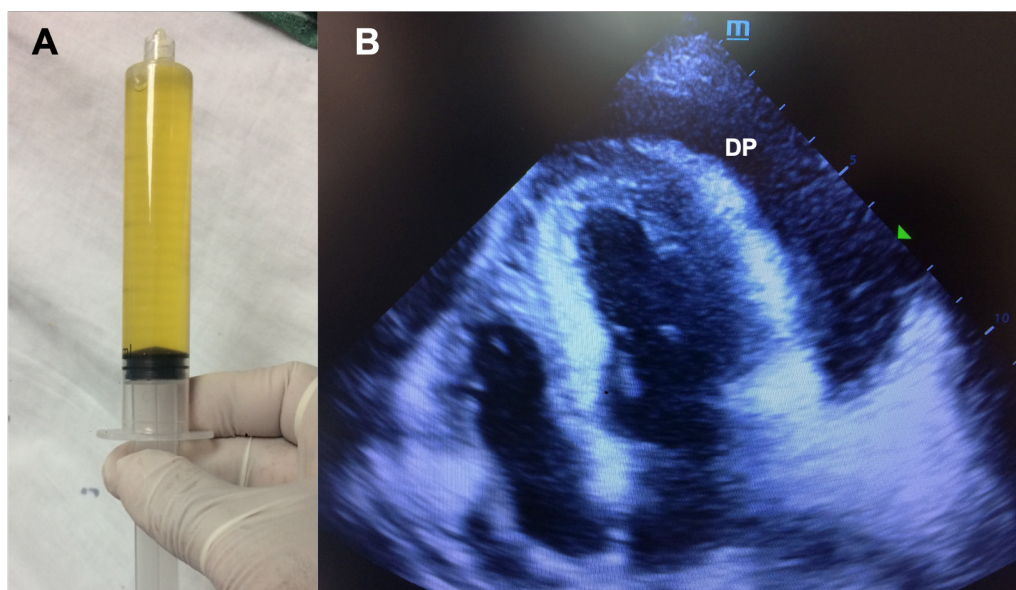


Imagen N°1

**A.** Líquido pericárdico. **B.** Ecocardiograma transtorácico que demuestra derrame pericárdico (DP) de aproximadamente 500 cc.

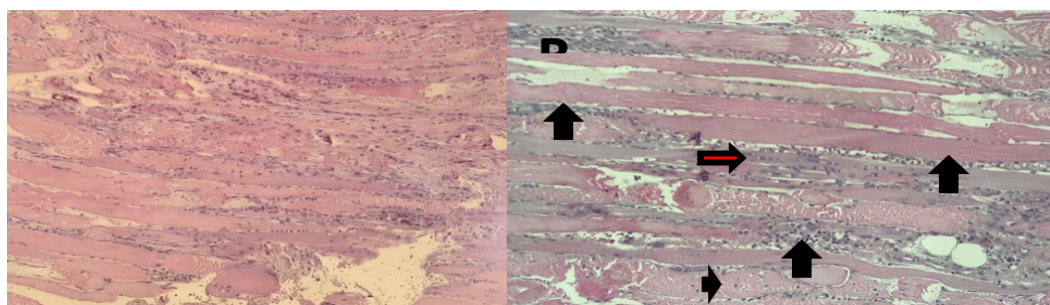


Imagen N°2

**A.** H&E (4X) Músculo esquelético con intenso infiltrado inflamatorio peri y endomisial. Presencia de fibras necróticas. **B.** H&E (10X) Músculo esquelético: infiltrado perimisial (flechas negras), infiltrado endomisial (flechas rojas), fibras con necrosis (cabeza de flecha).

El detalle de los estudios complementarios y cambios en los niveles enzimáticos (CPK y troponina T) se describen en la Tabla N°1 y Gráfico N°1 respectivamente. En las pruebas inmunológicas destacan los anticuerpos asociados

y específicos de miositis, por su utilidad diagnóstica (definir subtipos clínicos) y pronóstica (asociación con cáncer, mortalidad) y que pueden estar presentes hasta en un 60% de pacientes con MII.

Tabla N°1

Estudios complementarios

	08/12/21	Control	Referencia
Hemoglobina	11.6	12.2	14–18 g/dl
Hematocrito	35.6	37.8	40–54%
Leucocitos	19 390	5.86	5.0–10.0x10 <sup>3</sup> /mL
Neutrófilos	78.4	75.4	45–74%
Linfocitos	11.5	13.8	16–45%
Plaquetas	382 000	317 000	150–450x10 <sup>3</sup> /mL
Glucemia	118	100	70-105 mg/dL
Urea	28	27	19–44.1 mg/dL
Creatinina	0.39	0.51	0.8–1.25 mg/dL
Sodio	139	142	135–145 mEq/L
Potasio	3.5	3.8	3.5–5.1 mEq/L
Calcio	8.9	-	8.10-10.40 mg/dL
Proteínas	6.40	5.2	6.10-7.9 mg/dL
Albúmina	3.34	2.53	3.5-4.8 mg/dL
Bilirrubinas	0.26	0.29	< 1 mg/dL
AST	681.5	237.9	05–34 U/L
ALT	437.1	231.2	05–55 U/L
CPK	13 470	4 046	20-180 U/L
CK-MB	438.9	250.3	<25 U/L
Troponina T	2 356	3 974	12.7-24.9 U/L
PCR	1.34	2.33	< 0.5 mg/dl
Procalcitonina	0.27	0.134	<0.04 ng/ml
VIH	Negativo	-	
HBsAg	Negativo	-	
VHC/VHA	Negativo	-	
Marcadores tumorales			
AFP	3.6	-	0.0-5.8 UI/ml
CEA	1.3	-	0.0-5.2 ng/ml
Ca 125	8.7	-	0.0-35 UI/ml
Ca 15.3	5.4	-	0.0-25 UI/ml
Ca 19.9	4.3	-	0.0-34 UI/ml
Líquido pericárdico			
Proteínas	49.4	-	<30 g/L
LDH	554	-	<300 U/L
Glucosa	126	-	
Inmunológicos			
ANCA	Negativo	-	
ANA-IFI	1:160 (AC5) patrón nuclear granular grueso		
Anti-DNAc	Negativo	-	
AMA-M2	Negativo	-	

	08/12/21	Control	Referencia
RIB-P	Negativo		
Anti- Ku	Negativo		
Anti PM-SCL-100	Negativo		
SRP	Negativo		
Mi-2	Negativo		
<i>Anticuerpos antisintetasas</i>			
Jo-1; PL-7; PL-12	Negativos		

**AFP:** alfa feto proteína; **ACE:** antígeno carcinoembrionario; **ANA-IFI:** anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia indirecta; **ANCA:** anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. **AMA-M2:** antimitocondrial -2; **RIB-P:** anti proteínas P ribosomales; Anti- Ku, asociado a miositis; Anti PM-SCL-100, asociado a miositis; **SRP:** anti señal de partícula de reconocimiento; **Mi-2:** anti proteína nuclear de 240 kD; **Jo-1:** anti histidil RNAt sintetasa; **PL-7:** anti treonil RNA-t sintetasa; **PL-12:** anti alanil RNA-t sintetasa.

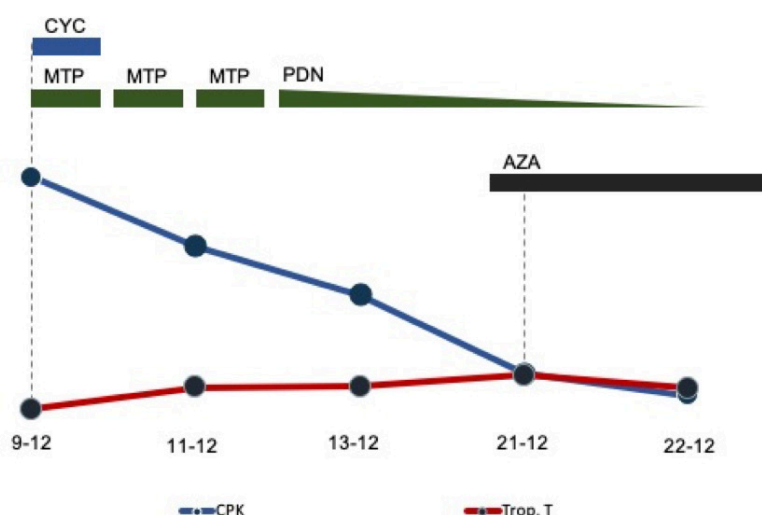


Gráfico N°1

Niveles enzimáticos en relación al manejo inmunosupresor.

Los cambios enzimáticos de CPK y troponina T durante la estancia hospitalaria desde el inicio del manejo inmunosupresor de inducción hasta la remisión de actividad muestra diferencia en la disminución de niveles más marcada para CPK, lo cual probablemente se explique por la disminución gradual de los niveles de troponina T, que pueden ser de varios días hasta 2 semanas. CYC: ciclofosfamida, 1 g. intravenoso. MTP: metilprednisolona, 1 g intravenoso día por 3 días. PDN: prednisona, 1 mg/kg/día. AZA: azatioprina, 2 mg/kg/día.

## DISCUSIÓN

Las MII son heterogéneas en su presentación y se diagnostican por exclusión de otras miopatías inflamatorias (secundarias), el abordaje multidisciplinario tiene un efecto directo en los resultados clínicos, lo cual fue una fortaleza en el presente caso.

El compromiso cardiovascular se ha identificado como un factor pronóstico de muerte en MII, la



miocarditis como manifestación es responsable de hasta un 30% de los decesos por causa cardíaca<sup>7-9</sup>, por ello se aconseja una evaluación sistemática con una historia clínica dirigida, ECG, medición de enzimas cardíacas y de ser necesaria una valoración por un cardiólogo que incluya un ECOTT. La RMN cardíaca como herramienta diagnóstica tiene una alta sensibilidad para identificar miocarditis (áreas de inflamación, fibrosis o cambios en la microcirculación), estudio no disponible en el centro de atención y que a pesar de ser un limitante para la evaluación diagnóstica, es aconsejable su realización. Sobre la medición enzimática es importante mencionar que la isoforma cardíaca troponina-I es el biomarcador más específico de compromiso miocárdico, mientras que la isoforma T de troponina y CK-MB pueden expresarse también en las fibras en regeneración del músculo esquelético (que suelen observarse en MII)<sup>10</sup>. La afección pericárdica es común en las enfermedades del tejido conectivo (lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica, enfermedad mixta del tejido conectivo), en MII suele ser asintomática y menos frecuente (10% a 11.4%)<sup>11</sup>, las complicaciones como la pericarditis constrictiva o el taponamiento cardíaco secundario a una MII son infrecuentes<sup>12-15</sup>.

En casos graves de MII y manifestaciones extramusculares como la enfermedad pulmonar intersticial se requieren terapias combinadas de glucocorticoides (GC), fármacos inmunosupresores y agentes que modulan la función de las células T y agotan las células B. La primera línea de tratamiento incluye GC a dosis altas (prednisona 1 mg/kg/día) o en pulsos (metilprednisolona 1g/día durante 3 a 5 días) más ciclofosfamida (1 g mensual o 250 mg por m<sup>2</sup> por 6 meses) o rituximab (1 g cada 15 días por 2 ocasiones)<sup>16-18</sup>, no se aconseja el uso de GC solos debido a sus efectos indeseables y altas tasas de recaídas, por lo que los inmunosupresores convencionales como el metotrexato, azatioprina y micofenolato de mofetilo son una alternativa válida que permite ahorrar GC y mantener la eficacia del tratamiento en MII grave y/o refractaria. Las pautas de reducción de GC son variables, se aconseja una disminución mensual del 20% al 25% de la dosis inicial para llegar al objetivo de 5 a 10 mg/día en 6 meses<sup>19</sup>. El papel de otras terapias inmunosupresoras (anti-TNF, anti-IL6, inhibidores de células T, anti-IL1) o inmunomoduladoras (inmunoglobulina 2 g kilo de peso de inicio, seguido de 1 g kilo de peso mensual) son alternativas terapéuticas para disminuir la

actividad y la progresión rápida de la enfermedad en casos graves y/o refractarios<sup>20,21</sup>.

El pronóstico y la respuesta terapéutica en MII es variable, el curso clínico puede ser monofásico, recidivante/remitente o crónico/persistente, con una supervivencia acumulada a 5 años del 94% y a 10 años del 82%. Dermatomiositis (25%) y en menor medida PM (10.15%) se asocian con cáncer por lo que su búsqueda activa debe ser orientada al diagnóstico y seguimiento. Entre los factores de riesgo descritos y parcialmente presentes en el caso están los siguientes: compromiso muscular extenso, elevación de marcadores inflamatorios, disfagia, edad >40 años, sexo masculino, ANA negativos y anticuerpos asociados a miositis positivos (AAM). Se aconseja por lo mencionado realizar pruebas de detección de cáncer acorde a la edad y sexo del paciente que incluyan mamografía, colonoscopia, medición de PSA, exámenes pélvicos, de próstata (US, TC, RMN) y marcadores tumorales<sup>22</sup>.

## CONCLUSIONES

El presente caso de MII con manifestaciones musculares (esquelética, miocárdica) y extramusculares (derrame pericárdico) presentó mejoría clínica y enzimática luego del tratamiento inmunosupresor instaurado (esteroides más inmunosupresor), por lo que un diagnóstico y tratamiento temprano permite mejorar el pronóstico a corto y largo plazo.

## ASPECTOS BIOÉTICOS

El presente estudio tiene la aprobación del jefe departamental del servicio de Medicina Interna y Departamento de Docencia e Investigación de la unidad de salud, previamente se obtuvo el respectivo consentimiento informado de la paciente.

## INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

- Sacoto Flores Goethe Salomón. Médico. Especialista en Medicina Reumatología. Universidad de Cuenca. Facultad de Ciencias Médicas. Docente de la carrera de Medicina. Cuenca-Azuay-Ecuador.

**e-mail:** goethe.sacoto@ucuenca.edu.ec

**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-8114-0114>

- Valdiviezo Vicuña Wilson Aquiles. Doctor en Medicina y Cirugía. Especialista en Reumatología. Hospital Homero Castanier Crespo. Reumatología. Consulta externa. Azogues-Cañar-Ecuador.  
**e-mail:** aquilesvv@hotmail.com  
**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-7633-9655>
  - Orellana Rodríguez Juan Carlos. Médico. Especialista en Medicina Interna. Hospital Homero Castanier Crespo. Unidad de Medicina Interna. Azogues-Cañar-Ecuador.  
**e-mail:** juankaore3@gmail.com  
**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-8057-1334>
  - Cajamarca Llauca Jaime Bolívar. Médico. Especialista en Anatomía Patológica. Hospital Homero Castanier Crespo. Laboratorio de Anatomía Patológica. Área de Patología. Azogues-Cañar-Ecuador.  
**e-mail:** cajamarca.jaimeb@gmail.com  
**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-1412-1228>
3. Clark K, Isenberg D. A review of inflammatory idiopathic myopathy focusing on polymyositis. *Eur J Neurol.* 2018;25(1):13-23. doi: 10.1111/ene.13357
  4. Labeit B, Pawlitzki M, Ruck T, Muhle P, Claus I, Suntrup-Krueger S, Warnecke T. et al. The Impact of Dysphagia in Myositis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Med.* 2020;9(7):2150. doi: 10.3390/jcm9072150
  5. Hallowell R, Ascherman D, Danoff S. Pulmonary manifestations of polymyositis/dermatomyositis. *Semin Respir Crit Care Med.* 2014;35(2):239-48. doi: 10.1055/s-0034-1371528
  6. Jayakumar D, Zhang R, Wasserman A, Ash J. Cardiac Manifestations in Idiopathic Inflammatory Myopathies: An Overview. *Cardiol Rev.* 2019;27(3):131-137. doi: 10.1097/CRD.0000000000000241
  7. Gupta R, Wayangankar S, Targoff I, Hennebry T. Clinical cardiac involvement in idiopathic inflammatory myopathies: a systematic review. *Int J Cardiol.* 2011;148(3):261-70. doi: 10.1016/j.ijcard.2010.08.013
  8. Movasat A, Abassi A, Bohórquez C, y Pérez A. Miopatías inflamatorias idiopáticas. *Medicine.* 2021;13(32):1797-806. doi: 10.1016/j.med.2021.04.010
  9. Suárez J, Montañó L, Emperiale V y Rico E. Protocolo diagnóstico diferencial de la miositis. *Medicine.* 2021;13(32):1845-9. doi: 10.1016/j.med.2021.04.014
  10. Van Gelder H, Charles-Schoeman C. The heart in inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am.* 2014;40(1):1-10. doi: 10.1016/j.rdc.2013.10.002
  11. Kurth B, Wagler V, Keith M. Cardiac tamponade as a manifestation of severe dermatomyositis. *BMJ Case Rep.* 2016;23bcr2016216860. doi: 10.1136/bcr-2016-216860
  12. Langley R, Treadwell E. Cardiac tamponade and pericardial disorders in connective tissue diseases: case report and literature review. *J Natl Med Assoc.* 1994;86(2):149-53.

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Los autores declaran haber contribuido de manera similar en la concepción y diseño del trabajo, análisis e interpretación de los datos, redacción, revisión crítica y aprobación de la versión final del documento.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dobloug C, Garen T, Bitter H, Stjärne J, Stenseth G, Grøvlø L, Sem M, et. Al. Prevalence and clinical characteristics of adult polymyositis and dermatomyositis; data from a large and unselected Norwegian cohort. *Ann Rheum Dis.* 2015;74(8):1551-6. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-205127
2. Jones J, Wortmann R. Idiopathic inflammatory myopathies-a review. *Clin Rheumatol.* 2015;34(5):839-44. doi: 10.1007/s10067-015-2891-4

- Disponibile en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2568178/pdf/jnma00160-0077.pdf>
13. Danieli M, Gelardi C, Guerra F, Cardinaletti P, Pedini V, Gabrielli A. Cardiac involvement in polymyositis and dermatomyositis. *Autoimmun Rev.* 2016 May;15(5):462-5. doi: 10.1016/j.autrev.2016.01.015
  14. Bazzani C, Cavazzana I, Ceribelli A, Vizzardi E, Dei Cas L, Franceschini F. Cardiological features in idiopathic inflammatory myopathies. *J Cardiovasc Med (Hagerstown).* 2010;11(12):906-11. doi: 10.2459/JCM.0b013e32833cdca8
  15. Russi J, Paz A, Valdés J, Rodríguez D, Valencia J, Mora G. Polimiositis y compromiso cardiaco. *Acta Med Colomb.* 2014;39(3):293-297. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0120-24482014000300015&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-24482014000300015&lng=en)
  16. Sasaki H, Kohsaka H. Current diagnosis and treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Mod Rheumatol.* 2018;28(6):913-921. doi: 10.1080/14397595.2018.1467257
  17. Yang S, Chang C, Lian Z. Polymyositis and dermatomyositis - challenges in diagnosis and management. *J Transl Autoimmun.* 2019;8;2:100018. doi: 10.1016/j.jtauto.2019.100018
  18. Oddis C, Aggarwal R. Treatment in myositis. *Nat Rev Rheumatol* 2018;14, 279–289 <https://doi.org/10.1038/nrrheum.2018.42>
  19. Schmidt J. Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies. *J Neuromuscul Dis.* 2018;5(2):109-129. doi: 10.3233/JND-180308.
  20. Ashton C, Paramalingam S, Stevenson B, Bruschi A, Needham M. Idiopathic inflammatory myopathies: a review. *Intern Med J.* 2021;51(6):845-852. doi: 10.1111/imj.15358.
  21. Fujisawa T. Management of Myositis-Associated Interstitial Lung Disease. *Medicina (Kaunas).* 2021;57(4):347. doi: 10.3390/medicina57040347
  22. Ernste F, Reed A. Idiopathic inflammatory myopathies: current trends in pathogenesis, clinical features, and up-to-date treatment recommendations. *Mayo Clin Proc.* 2013;88(1):83-105. doi: 10.1016/j.mayocp.2012.10.017