



# Hechos sobre las miopatías inflamatorias (miositis)

**MDA**<sup>®</sup>

## Estimados amigos:

La primera vez que escuché la palabra **L**dermatomiositis (DM, por sus siglas en inglés), tuve que pedir que la repitieran y luego que la deletrearan.

Estaba asustada y confundida. A duras penas podía comprender lo que el doctor me decía. Era joven, recién casada, con una carrera prometedora como cantante de ópera, y me acababan de decir que tenía una seria enfermedad. Pensé para mis adentros, “¿Qué me está pasando?”

Durante meses, había tenido problemas para caminar, subir escalones, aun para cantar. Ahora me he enterado que tenía una rara enfermedad inflamatoria de los músculos que afecta a menos de 20,000 personas en los Estados Unidos.

Tal vez esté leyendo este folleto porque usted, o alguna persona querida, ha recibido también un diagnóstico de miositis. Al igual que yo, probablemente se esté preguntando qué significa esto para su futuro, su familia, sus sueños. Posiblemente se sienta preocupado y confundido — y hasta enfadado.

Este folleto ha sido diseñado para ayudarlo a entender mejor las causas, síntomas, complicaciones y tratamientos de DM, polimiositis (PM, por sus siglas en inglés) y miositis con cuerpos de inclusión (IBM, por sus siglas en inglés). Aprenderá que, aunque estas enfermedades musculares inflamatorias pueden ocasionar inicialmente mucha angustia, con el tratamiento adecuado los síntomas pueden ser aliviados. De hecho, es posible recuperarse parcial o completamente de PM y de DM.

Tan pronto como recibí mi diagnóstico en 1996, me puse en contacto con la Asociación de la Distrofia Muscular. Recibí mucha ayuda de mi oficina MDA local; me proporcionaron información, contestaron todas mis preguntas, y me ayudaron a establecerme en la clínica MDA, donde se inició un curso de tratamiento.

No fue fácil, pero poco a poco las cosas mejoraron y sentí que recuperaba mi fuerza. Al comienzo de mi tratamiento, no podía ni siquiera subir un

par de escalones. Pero unos años más tarde, subí 120 escalones a mi habitación del hotel cuando canté en Roma. En el año 2000 canté para una audiencia nacional en el Teletón de la MDA, y sigo presentándome nacional e internacionalmente.

También sigo visitando mi clínica MDA, en donde controlan mi tratamiento y lo ajustan según sea necesario. El personal local de la MDA también me dirige hacia otros recursos, o simplemente me hace ver que no estoy sola al hacerle frente a esta enfermedad. Para más información sobre los numerosos servicios de la MDA que están disponibles en su comunidad, vea “MDA está aquí para ayudarlo” en la página 11.

Puede ser doloroso aceptar lo que la vida le ha traído y adaptarse como sea necesario. Sé que lo fue para mí. Pero al igual que yo, espero que usted encuentre que su miositis no es un callejón sin salida en la trayectoria de su vida.

Todavía enfrento desafíos debidos a la DM, pero he aprendido que estos desafíos pueden manejarse exitosamente. Sé que tengo el apoyo de mi esposo, Troy, de amigos y parientes, de mi equipo médico y hasta de legislación como la Ley de Estadounidenses con Discapacidades. Mi carrera como cantante continúa creciendo y (debido a que algunos fármacos usados para tratar la DM y PM hacen no recomendable el embarazo), mi esposo y yo hemos sido bendecidos con tres hijos, gracias a la adopción internacional.

Cuando primero recibí mi diagnóstico de DM, para mí era importante continuar tratando de alcanzar mis sueños. La DM no me ha detenido, sino que me ha motivado a luchar con más ganas aún para hacer realidad lo que amo. Mi oración es que esto sea cierto para usted también. Y recuerde — al hacerle frente a este desafío, ¡no está solo en su lucha!

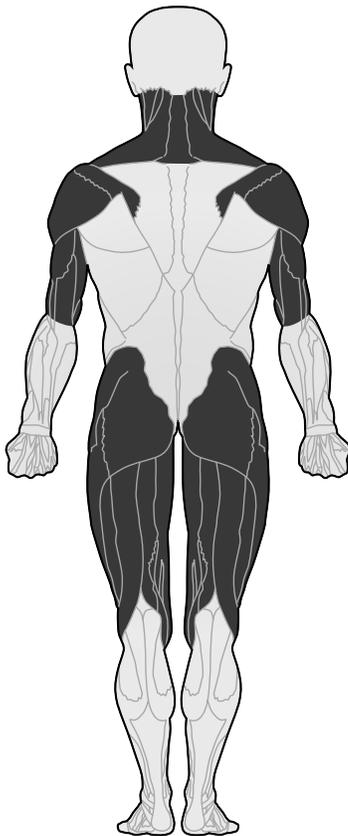
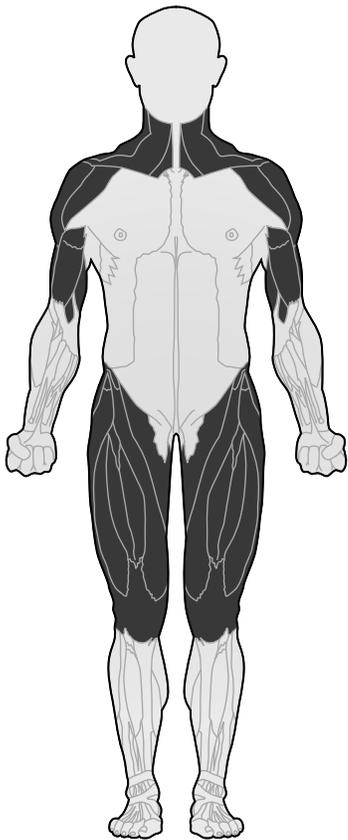
Sinceramente,



Robin Chavez  
Arlington, Texas



Robin Chavez  
Photo: Christian Steiner



La *polimiositis* y la *dermatomiositis* afectan principalmente los músculos de las caderas y los muslos, la parte superior de los brazos, la parte superior de la espalda, la zona de los hombros y el cuello.

## ¿Qué son las miopatías inflamatorias?

Las miopatías inflamatorias son un grupo de enfermedades musculares que involucran la *inflamación* de los músculos o de los tejidos asociados, tales como los vasos sanguíneos que abastecen a los músculos. Una *miopatía* es una enfermedad muscular, y la *inflamación* es una respuesta al daño celular.

El proceso inflamatorio lleva a la destrucción del tejido muscular, y viene acompañado de debilidad y ocasionalmente dolor. Con el paso del tiempo, puede haber pérdida de la masa muscular (*atrofia*).

Normalmente pensamos en la inflamación, como la que sigue a la torcedura de un tobillo o a un procedimiento dental, como una condición que torna una parte del cuerpo caliente, roja y dolorosa al tocarla. Pero la inflamación también puede ser interna, causando la destrucción de tejido muscular en varios órganos. El denominador común en ambos tipos de inflamación es la presencia de células del sistema inmunológico en grandes cantidades. Bajo un microscopio, se puede verlas “invadiendo” el tejido como un ejército invade una ciudad.

Otra palabra para miopatía inflamatoria es *miositis*. La raíz *mio* significa músculo, y la raíz *itis* significa inflamación; de manera que una miositis es una enfermedad inflamatoria de los músculos.

Afortunadamente, para dos de las tres miopatías inflamatorias en el programa de la MDA — *polimiositis (PM)* y *dermatomiositis (DM)* — hay tratamientos efectivos disponibles. Nuevas investigaciones están llevando rápidamente a un mejor entendimiento de estas enfermedades y a tratamientos más efectivos para los mismos.

Aunque las miopatías inflamatorias pueden significar grandes incomodidades durante al menos un tiempo, en su mayor parte no ponen en peligro la vida. De hecho, muchas personas se recuperan parcial o totalmente de la PM y DM. La tercera miopatía inflamatoria, la *miositis*

con *cuerpos de inclusión (IBM)*, tampoco amenaza la vida.

## ¿Qué causa las miopatías inflamatorias?

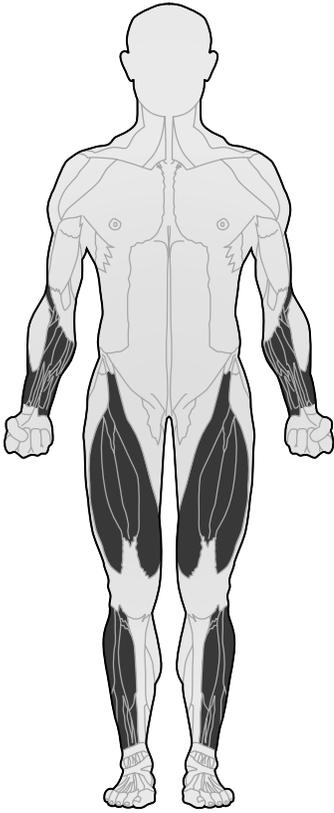
En la mayoría de casos, la causa de una miopatía inflamatoria es poco clara. Por alguna razón, el sistema inmunológico del cuerpo se torna en contra de sus propios músculos y daña el tejido muscular en una respuesta *autoinmune*.

Los virus pueden ser un disparador de la miositis autoinmune. Las personas con el virus VIH, que causa el SIDA, pueden desarrollar una miositis, como puede suceder a las personas con un virus llamado HTLV-1. Algunos casos de miositis han venido después de una infección con el virus Coxsackie B.

Entre los fármacos que se ha sospechado que contribuyen a la miositis están la carticaína (un anestésico local), la penicilamina (un fármaco utilizado para reducir los niveles de cobre en el cuerpo), el interferón alfa (utilizado principalmente para tratar cáncer y hepatitis), la cimetidina (usada para tratar úlceras), el carbimazole (para tratar enfermedades de la tiroides), la fenitoína (utilizada para tratar convulsiones), y la hormona del crecimiento. La vacuna para la hepatitis B también ha estado implicada en algunos casos.

Investigaciones recientes sugieren que la mezcla de células sanguíneas de una madre y de su feto durante el embarazo podría llevar al desarrollo posterior de una enfermedad autoinmune como la miositis en la madre o en el niño.

Las miopatías inflamatorias no son enfermedades genéticas, aunque puede haber factores genéticos que hacen más o menos probable que se desarrolle una miopatía inflamatoria.



Los primeros músculos afectados en la *miositis con cuerpos de inclusión* son generalmente los de las muñecas y dedos y los músculos de la parte anterior de los muslos. Los músculos que levantan la parte anterior del pie pueden verse afectados también.



La DM puede causar sensibilidad en los ojos y se recomienda evitar la luz solar durante las horas pico.

Todos estos factores están siendo estudiados para que algún día estas enfermedades puedan ser mejor entendidas, tratadas y tal vez prevenidas por completo. En la gran mayoría de los casos, no hay una causa claramente definida para el desarrollo de una miositis.

## ¿Cuáles son las formas de miopatía inflamatoria?

Hay tres tipos principales de miopatía inflamatoria. Estos son:

- **polimiositis**, una enfermedad en la que las células inflamatorias del sistema inmunológico atacan directamente a las fibras musculares;
- **dermatomiositis**, una enfermedad en la que estas células atacan los pequeños vasos sanguíneos que abastecen los músculos y la piel;
- **miositis con cuerpos de inclusión**, una enfermedad de personas mayores que parece ser en parte inflamatoria y en parte una enfermedad muscular degenerativa.

Las personas con polimiositis (PM) o dermatomiositis (DM) tienen un riesgo de cáncer un tanto elevado. Una teoría al respecto es que, cuando el sistema inmunológico trata de combatir el cáncer, se confunde y ataca partes de sus propios tejidos. Es posible que se pida a los adultos que se hagan pruebas para varios tipos de cáncer.

No hay una asociación aparente entre el cáncer y la miositis en niños, y no se conoce una asociación entre la miositis con cuerpos de inclusión y un riesgo incrementado de cáncer.

## ¿Pueden curarse las miopatías inflamatorias?

La PM y la DM son enfermedades altamente tratables. Algunas personas, especialmente los niños, se recuperan totalmente de una

miopatía inflamatoria, mientras que otras experimentan síntomas grandemente reducidos durante largos períodos de tiempo. Pueden ser necesarios varios años de tratamiento para suprimir el sistema inmunológico para lograr estos resultados.

Aquellos que no se recuperan por completo pueden necesitar continuar con una dosis al menos baja de medicamentos para controlar el ataque autoinmune de PM o DM a lo largo de sus vidas. A veces ocurre alguna pérdida permanente de la fuerza y un desgaste de los músculos. En otros casos, el paciente recupera completamente la fuerza y el tamaño de sus músculos.

Nuevos descubrimientos sobre los factores genéticos y ambientales involucrados en las enfermedades autoinmunes deberían llevar a fármacos más precisos y efectivos para tratarlas.

En la actualidad, no existen medicamentos para tratar la miositis con cuerpos de inclusión (IBM), pero una vez adquirida, generalmente progresa lentamente.

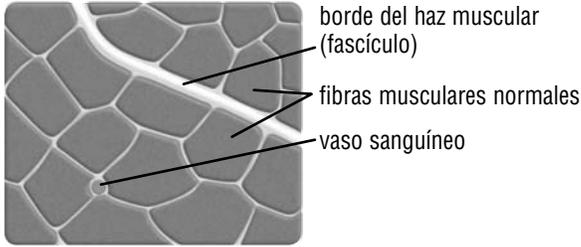
## ¿Cómo se diagnostican la PM, la DM y la IBM?

Al igual que con otras enfermedades musculares, el médico diagnostica una miopatía inflamatoria considerando la historia del paciente, el historial médico de la familia y los resultados de un cuidadoso examen físico. Esto puede ser seguido de pruebas de laboratorio, tal vez de la actividad eléctrica dentro de los músculos, y usualmente de una biopsia muscular.

Después de una historia cuidadosa y un examen físico para documentar el patrón de debilidad en los músculos del paciente, un médico que sospecha miositis probablemente ordenará un examen de sangre para verificar el nivel de *creatina quinasa (CK)*, una enzima que se escapa de las fibras musculares cuando las fibras están siendo dañadas. En PM y DM, el nivel de CK es usualmente muy alto. En IBM, puede ser sólo un poco alto o incluso normal.

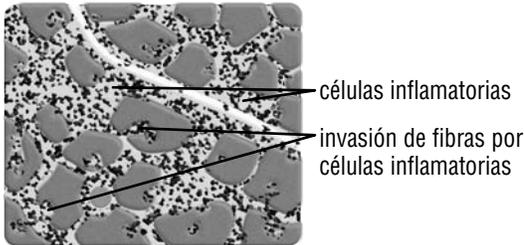
# Miositis microscópica

## Músculo normal



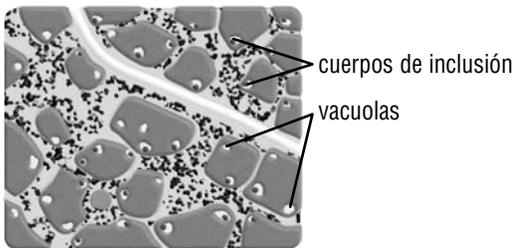
Al observar las fibras musculares normales bajo el microscopio, éstas se ven como las piezas de un rompecabezas que encajan perfectamente.

## Polimiositis



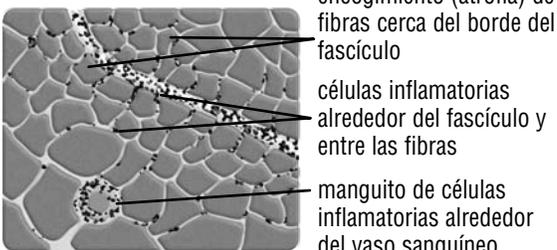
En la polimiositis, las células inflamatorias del sistema inmune invaden las células musculares previamente saludables, que se vuelven redondeadas y de tamaños variables.

## Miositis con cuerpos de inclusión



La miositis con cuerpos de inclusión se caracteriza por fibras musculares que contienen espacios vacíos, semejantes a burbujas (vacuolas) y aglomeraciones de material celular (cuerpos de inclusión). Entre las fibras pueden observarse células inflamatorias.

## Dermatomiositis



En la DM, las células inflamatorias se concentran alrededor de los vasos sanguíneos en los bordes de los haces musculares (fascículos), y las fibras en esta región se encogen con frecuencia. A veces puede observarse que las células inflamatorias forman un manguito alrededor de los vasos sanguíneos.

En algunos casos, el doctor puede pedir un examen de sangre para anticuerpos específicos, proteínas producidas por el sistema inmunológico en una miositis y en otras enfermedades autoinmunes.

Algunos de estos anticuerpos parecen ser específicos para las enfermedades autoinmunes musculares. Uno de estos anticuerpos se llama Jo-1.

El siguiente paso es a veces un *electromiograma*, una prueba en la que agujas pequeñísimas son insertadas en los músculos para probar su actividad eléctrica tanto en descanso como cuando la persona trata de contraer el músculo. Las miopatías inflamatorias muestran un patrón distintivo de actividad eléctrica que puede ayudar a diferenciarlas de otros tipos de enfermedades musculares.

Una prueba de *velocidad de conducción nerviosa* también se lleva a cabo a veces. Esta prueba mide qué tan rápido viaja un impulso nervioso y qué tan fuerte es.

Algunas veces estas pruebas son utilizadas para descartar enfermedades que no son miopatías inflamatorias.

A menudo se requiere de una persona con miopatía inflamatoria sospechada que se haga una biopsia muscular, un procedimiento en el que se remueve un pequeño trozo de músculo para su examen. Esta biopsia puede permitir al médico precisar el diagnóstico a un tipo específico de miositis (vea “Miositis microscópica” en el lado izquierdo de esta página).

En PM, la biopsia generalmente muestra a las fibras musculares como tales siendo invadidas por células del sistema inmunológico.

En DM, el patrón de invasión celular sugiere que son los vasos sanguíneos en los músculos, y no los músculos como tales, los que son el objetivo del ataque. Las células musculares parecen menores que lo normal alrededor de los bordes de las aglomeraciones de fibras musculares, y los capilares son escasos en estas regiones.

La muestra de biopsia de una persona con IBM es única debido a sus *cuerpos de inclusión*, por los que recibe su nombre la enfermedad.

Estos “cuerpos”, que no se encuentran en células normales, contienen aglomeraciones de material celular descartado. Las células inflamatorias pueden verse invadiendo el tejido muscular, aunque algunos investigadores creen que esta invasión es secundaria a los eventos primarios en el tejido muscular, supuestamente los que causan la aparición de los cuerpos de inclusión.

## ¿Qué le sucede a alguien con polimiositis?

Aunque la PM, la DM y la IBM tienen algunas características en común, son diferentes en formas significativas.

La PM es más común en mujeres que en hombres y generalmente comienza después de los 20 años de edad. A lo largo de un período de semanas o meses, varios músculos

se debilitan y gradualmente se tornan más débiles. Los más afectados son los músculos de las caderas y de los muslos, la parte superior de los brazos, la parte superior de la espalda, el área de los hombros y los músculos que mueven el cuello.

Muchas personas con PM tienen dolor o sensibilidad en las áreas afectadas. La persona puede tener dificultad para extender la rodilla, bajar o subir escalones. Puede resultar problemático levantar cosas, arreglar su cabello o colocar cosas en una repisa alta. Puede ser difícil levantar la cabeza de la cama desde una posición de acostado.

Los músculos de tragar pueden verse afectados también, llevando a la mala ingestión de alimentos y a la pérdida de peso.

La PM también puede afectar los músculos del corazón, causando una condición llamada *cardiomiopatía inflamatoria*. Pueden verse afectados los músculos involucrados en la respiración, y unos pocos pacientes desarrollan alguna inflamación de los tejidos pulmonares como tales, otra complicación respiratoria.

Desde luego, los problemas cardíacos, respiratorios y de tragar son los efectos más serios de la PM y requieren ser monitoreados de cerca.

### Tratamiento de la PM

El primer fármaco utilizado para el tratamiento de la PM es usualmente un *corticosteroide*, como la prednisona. El tratamiento puede involucrar dosis altas de prednisona oral sobre una base diaria, un día sí y otro no, u otra programación, o bien series intermitentes y cortas de corticosteroides intravenosos. Algunas veces, se interrumpe la prednisona y luego tiene que ser reiniciada varias veces durante el curso de la enfermedad.

La prednisona es usualmente muy efectiva para controlar la inflamación, restaurar en su mayor parte las fuerzas de la persona, así como las funciones de tragar, de respirar y del corazón.

Pero la prednisona tiene muchos efectos

secundarios, incluyendo aumento de peso indeseado, redistribución de la grasa hacia la cara y el abdomen alejándola de las extremidades, adelgazamiento de la piel, pérdida ósea, cataratas y problemas psicológicos. Por esta razón, si es necesario un tratamiento a largo plazo, la mayoría de los médicos (y pacientes) desean disminuir la dosis de prednisona tan pronto como sea posible. Esto puede lograrse añadiendo uno o más medicamentos adicionales para suprimir el daño que está causando el sistema inmunológico.

Estos medicamentos incluyen azatioprina, metotrexato, ciclosporina, ciclofosfamida — todos ellos inmunosupresores “tradicionales” que han sido utilizados por muchos años; y algunos fármacos más nuevos, como micofenolato mofetil y tacrólimo. (Vea la tabla en la página 9 para más detalles sobre estos medicamentos.)

Aunque la mayoría de las personas toleran estos medicamentos sin dificultad, traen consigo sus propios riesgos, tales como síntomas parecidos a la gripe, un conteo reducido de glóbulos blancos (lo que puede predisponer al paciente a las infecciones) y toxicidad hepática. Muchos de ellos están asociados a un riesgo elevado de cáncer.

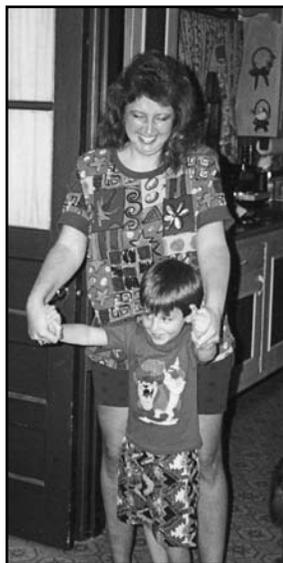
Algunos pacientes han respondido bien a la infusión intravenosa de anticuerpos obtenidos de donantes. Este tratamiento — conocido como *inmunoglobulinas intravenosas*, o IVIg, puede parecer extraño en una enfermedad que es probablemente causada por una respuesta inmunológica para comenzar, pero los anticuerpos adicionales parecen “confundir” al sistema inmunológico y alivian el ataque contra los músculos, al menos temporalmente.

La terapia física suavemente progresiva, como la que se hace en una piscina, puede ser muy útil para mantener la fuerza. Los ejercicios de rango de movimiento (poniendo una articulación a moverse a lo largo de su rango normal de movimiento), particularmente de los hombros, son útiles para mantener flexibles las articulaciones.

Algunas personas podrían necesitar un bastón, un aparato andador e incluso una silla de ruedas durante intensificaciones agudas de la PM.



Los médicos prueban la fuerza de varios músculos para determinar qué tipo de miositis tiene una persona.



Los medicamentos generalmente son efectivos para controlar los síntomas de la PM.



Una erupción cutánea rojiza o purpúrea y piel escamosa, áspera son típicas en DM.



Debido a que la DM puede afectar el tejido pulmonar, se recomienda realizar regularmente pruebas respiratorias.



Algunas personas con DM, cuando reciben tratamiento adecuado, se recuperan completamente.

Muchas personas recuperan eventualmente bastante o toda su fuerza y función muscular, aunque pueden recaer y perder la función si dejan de tomar los medicamentos.

La plasmaféresis, un proceso de “limpieza de la sangre” para remover anticuerpos, se usó durante un tiempo en PM y DM, pero rara vez se usa actualmente para estas enfermedades.

Los fármacos inmunosupresores y/o los tratamientos IVIg se consideran ahora más efectivos.

## ¿Qué le sucede a alguien con dermatomiositis?

Durante muchas décadas, la dermatomiositis (DM) fue considerada como “polimiositis con salpullido”. Ahora se sabe que ambas enfermedades tienen algunas diferencias fundamentales, pero para la mayoría de médicos todavía son las manifestaciones de la piel (“dermato”) de la DM lo que la hacen una enfermedad distinta entre las enfermedades musculares.

En la DM, una erupción cutánea distintiva, rojiza o purpúrea, probablemente debida a la inflamación de los vasos sanguíneos superficiales, puede ocurrir sobre la cara, el cuello y el pecho; en los hombros y la parte superior de la espalda, parecida a un chal, y/o en los codos, las rodillas y los tobillos. Los párpados pueden dar la apariencia de haberse aplicado sombra.

La piel puede presentarse escamosa, seca y áspera. A veces parece estar quemada por el sol.

Desafortunadamente, la participación de la piel en la DM no está limitada al salpullido.

Una condición llamada *calcinosis*, en la que el calcio es depositado inmediatamente bajo la piel en nódulos duros, dolorosos, puede ocurrir también y parece ser más común en niños con DM.

La inflamación de la grasa que se encuentra inmediatamente bajo la piel, llamada *paniculitis*,

puede ocurrir también, causando sensibilidad y sintiéndose como pequeños chichones.

Los músculos de los hombros, la parte superior de los brazos, las caderas, los muslos y el cuello muestran la mayor debilidad. Como en la PM, los músculos de tragar pueden verse involucrados, y unas pocas personas tienen dificultad para masticar debido a la debilidad muscular.

La debilidad usualmente se vuelve notoria a lo largo de varias semanas, pero puede presentarse más rápidamente (días) o más lentamente (meses).

El dolor en las articulaciones, con o sin artritis verdadera (inflamación de las articulaciones), puede ser parte de la DM.

La constricción de los vasos sanguíneos alrededor del corazón y la inflamación de los tejidos musculares del corazón pueden llevar a complicaciones cardíacas.

La inflamación de los tejidos pulmonares también puede ocurrir, al igual que en la PM.

Los pacientes con DM pueden tener alguna inflamación de los vasos sanguíneos del tracto intestinal, los ojos y los riñones, y estos órganos pueden verse dañados como resultado.

## Tratamiento de la DM

El plan de tratamiento en DM es muy similar al utilizado en PM, con fármacos que suprimen el sistema inmunológico formando el sostén principal de la terap

Se recomienda evitar la exposición al sol durante los periodos pico de luz solar y el uso de bloqueadores de sol y ropa protectora para evitar exacerbar los aspectos de esta enfermedad relacionados con la piel.

En los niños, la enfermedad generalmente comienza entre los 5 y los 14 años de edad y es más común en las mujeres. A menudo se anuncia con fatiga, fiebre y salpullido, seguidos del dolor y la debilidad en los músculos.

La DM puede ser sistémica, implicando a muchos órganos. La debilidad muscular, los problemas

gastrointestinales, la inflamación de las articulaciones y los depósitos de calcio bajo la piel pueden durar unos cuantos años.

Los niños con DM son tratados con los mismos medicamentos y terapias que los adultos, pero tienen más probabilidades que los adultos de eventualmente recuperarse por completo.

Los niños posiblemente no puedan participar en las clases de educación física durante los períodos de actividad aguda de la enfermedad.

***La Miositis y Usted: Una guía sobre la dermatomiositis juvenil para los pacientes, familiares y proveedores de cuidados médicos***, es un libro que consta de 480 páginas escrito por expertos en esta enfermedad y la abuela de un niño afectado por ella. Habiendo sido publicado en el 2007, puede obtenerse en las librerías y mediante el Internet (solamente disponible en inglés).

## ¿Qué le sucede a alguien con miositis con cuerpos de inclusión?

A diferencia de la PM y la DM, la IBM es una enfermedad primordialmente de varones en vez de mujeres, y principalmente aquellos mayores de 50 años de edad.

La enfermedad también afecta a músculos diferentes de los de otras miopatías inflamatorias.

La IBM generalmente comienza con el inicio gradual de debilidad de progresión lenta en los músculos de las muñecas y los dedos, y los del frente del muslo (cuadriceps). Los músculos que levantan la parte delantera del pie también pueden verse afectados. La debilidad puede no ser igual en ambos lados del cuerpo.

La dificultad para agarrar una bolsa de abarrotes o un maletín, y los tropiezos son experiencias comunes. Aproximadamente un tercio de los pacientes tienen alguna debilidad en los músculos de tragar.

La participación del corazón y los pulmones que se ve en PM y DM no es parte del cuadro en IBM.

La IBM es generalmente una enfermedad lentamente progresiva, y la expectativa de vida no se ve afectada significativamente. La mayoría de personas con IBM siguen siendo capaces de caminar, aunque pueden necesitar un bastón o una silla de ruedas para distancias largas. Algunos se ven afectados más severamente, volviéndose gradualmente más discapacitados y necesitando sillas de ruedas dentro de los 10 o 15 años después de los primeros síntomas.

## Tratamiento de la IBM

El tratamiento con fármacos que suprimen el sistema inmunológico ha sido intentado en IBM, pero en general no ha sido efectivo. Algunos médicos podrían tratar corticosteroides u otros medicamentos que alteran la respuesta inmunológica si el paciente desea este tratamiento, pero muchos sienten que los efectos secundarios pesan más que cualquier beneficio sutil que pudiera darse con estos fármacos en IBM.

Hay algunas formas genéticas de IBM, pero en su mayor parte, la inflamación no es una parte principal del cuadro. Por esta razón, estas formas son llamadas a menudo *miopatía* (enfermedad muscular) *con cuerpos de inclusión*, omitiendo "itis" en el nombre de la enfermedad para reflejar la falta relativa de inflamación.

Las miopatías genéticas con cuerpos de inclusión pueden heredarse en un patrón *dominante* o en uno *recesivo*. Las enfermedades genéticas dominantes requieren solamente un defecto genético para presentarse. Las enfermedades recesivas requieren que ambos progenitores pasen un defecto en el mismo gene para que los hijos puedan mostrar señales de la enfermedad.



Muchas personas con IBM mantienen su capacidad de caminar, pero utilizan sillas de ruedas para distancias largas.



La debilidad causada por IBM puede requerir la modificación de algunas actividades. Este hombre continúa montando a caballo, pero ahora utiliza una plataforma para montarse al caballo.

# Tratamientos de PM y DM

Medicamento o tratamiento	Cómo funciona	Comentarios
<b>corticoesteroides</b> tabletas de prednisona (Deltasone); succinato de sodio de metilprednisolona (Solu-Medrol) intravenoso	Atenúan la inflamación y la respuesta inmune, interfiriendo con el procesamiento de antígenos y con el desencadenamiento temprano de la producción de células T y B y posteriormente, la proliferación de células B y T. El sistema inmune produce estas células en las enfermedades autoinmunes tales como PM y DM.	Pueden tomarse oralmente como prednisona y compuestos relacionados; pueden obtenerse también para uso intravenoso.  Muchos efectos secundarios como resultado de la terapia con altas dosis a largo plazo, tales como aumento de peso y redistribución de la grasa en la cara, abdomen y parte superior de la espalda; adelgazamiento de la piel; susceptibilidad a infecciones; pérdida ósea; daño muscular; cataratas; presión elevada en los ojos (glaucoma); enfermedades psicológicas; hipertensión; alto nivel de glucosa en la sangre; retardo del crecimiento en niños.
<b>azatioprina</b> (Imuran)	Interfiere con la proliferación de células B y T.	Puede suprimir la producción de varios tipos de células de la sangre, de manera que deben monitorearse los recuentos de las células hemáticas; riesgo aumentado de cáncer.
<b>metotrexato</b> (Rheumatrex, Folex, Mexate)	Interfiere con la proliferación de células B y T.	Puede ocasionar daño hepático; se utiliza en dosis más elevadas para tratar cáncer.
<b>ciclosporina</b> (Neoral, Sandimmune)	Evita que las células T estimulen la producción de más células T y B ( "corriente arriba" de la acción de azatioprine y metotrexato).	No afecta la producción de otras células, más que la de las células T y B; puede ocasionar daño en los riñones, infección, hipertensión, temblores y un crecimiento excesivo de vello.
<b>ciclofosfamida</b> (Cytoxan)	Interfiere con la proliferación de células B y T.	Se usa también en cáncer; tóxico para muchos tipos de células, incluso las de la sangre y de la vejiga; puede ocasionar esterilidad en ambos sexos.
<b>micofenolato mofetil</b> (CellCept)	Interfiere con la proliferación de células B y T.	Puede ocasionar diarrea, vómito, infección (particularmente con citomegalovirus); aumenta el riesgo de cáncer, especialmente linfomas; ocasiona la disminución de ciertas células de la sangre.
<b>tacrólimo</b> (Prograf, nombre antiguo: FK506)	Evita que las células T estimulen la producción de más células T y B ( "corriente arriba" de la acción de azatioprine y metotrexato).	Puede ocasionar daños en los riñones; puede causar dolores de cabeza, temblores y dificultad para dormir; diarrea, náusea y vómito; hipertensión, nivel alto de glucosa en la sangre e hipercalcemia; riesgo aumentado de infección y linfomas.  El jugo de toronja interfiere con el desdoblamiento del fármaco; algunos fármacos antiinflamatorios aumentan el potencial de daño a los riñones.
<b>sulfato de hidroxiquina</b> (Plaquenil)	No se entiende el mecanismo; se utiliza en artritis, lupus, malaria; puede utilizarse para reducir la dosis de esteroides en miositis, particularmente en niños.	Puede utilizarse para tratar síntomas musculares y exantema en dermatomiositis.  Puede ocasionar daño a la retina o córnea de los ojos; se requieren exámenes regulares de los ojos.
<b>infusión de inmunoglobulinas mixtas; IVIg</b> (Gammar, Gammagard, Sandoglobulin, otras)	Tiene acciones complejas sobre el sistema inmune, tal como proporcionar anticuerpos contra los anticuerpos propios del paciente; interfiere con la reacción del sistema inmune ante las células marcadas por anticuerpos; interfiere con las sustancias químicas transportadas por la circulación, liberadas por el sistema inmune; e interfiere con la activación y maduración de las células T y B.	No afecta la producción de otras células, más que la de las células T y B; puede ocasionar daño en los riñones, infección, hipertensión, temblores y un crecimiento excesivo de vello.
<b>plasmaféresis</b>	Elimina los anticuerpos y proteínas producidas por el sistema inmune de la sangre y le regresa sangre "limpia" al paciente.	Se usa muy pocas veces en la miositis desde que un estudio realizado en 1992 demostró que no era más efectiva que un medicamento "ficticio"; algunos creen que es útil al combinarse con fármacos inmunosupresores.

## Búsqueda de tratamientos y curaciones de la MDA

El sitio Web de la MDA es constantemente actualizado con la información más reciente sobre las enfermedades neuromusculares en su programa. Lea las más recientes noticias de investigación en [mda.org/whatsnew](http://mda.org/whatsnew).

Los investigadores apoyados por la MDA están estudiando los mecanismos subyacentes que ocasionan las miopatías inflamatorias.

Varios proyectos de la MDA se centran en entender precisamente el mecanismo que dispara al sistema inmune para que ataque erróneamente al tejido muscular, con el fin de detener este tipo de ataque.

Los investigadores financiados por la MDA están estudiando las miopatías inflamatorias que ocurren espontáneamente en perros para determinar si ofrecen algún indicio de los mecanismos de la enfermedad, y la Asociación ha subvencionado un estudio aproximadamente de 110,000 compuestos candidatos para ver si son capaces de inhibir la producción de células indeseadas del sistema inmune.

En la miositis con cuerpos de inclusión, en la que parte del problema posiblemente no sea de naturaleza autoinmune o inflamatoria, los investigadores están trabajando con ratones con una enfermedad semejante a la miositis con cuerpos de inclusión (IBM), en un intento por desmenuzar las aglomeraciones anormales de material celular en las fibras musculares que caracterizan esta enfermedad.



## MDA está aquí para ayudarle

La Asociación de la Distrofia Muscular ofrece una amplia variedad de servicios para usted y su familia que ayudan a manejar la DM, la PM or la IBM. El personal de su oficina MDA local está disponible para ayudar de muchas formas. Los servicios de la Asociación incluyen:

- una red nacional de clínicas dotadas de especialistas de primera en enfermedades neuromusculares
- campamentos de verano MDA para niños con enfermedades neuromusculares
- ayuda para obtener equipo médico duradero a través de su programa nacional de préstamos de equipo
- asistencia financiera con reparaciones de todo tipo de equipo médico duradero
- consultas anuales para terapia ocupacional, físico, respiratorio y del habla
- vacunas anuales contra la gripe
- grupos de apoyo para los afectados, sus cónyuges, padres u otros cuidadores
- servicios de apoyo por el Internet mediante la comunidad electrónica *myMDA* y a través de *myMuscleTeam*, un programa que ayuda a reclutar y coordinar ayuda en casa

El programa de educación pública de la MDA ayuda a mantenerse al día con noticias de investigación, descubrimientos médicos e información sobre discapacidad, mediante revistas, publicaciones, conferencistas educativos, seminarios, videos y boletines de noticias.

Los sitios Web de la MDA en [mda.org](http://mda.org) y [espanol.mda.org](http://espanol.mda.org) contienen miles de páginas de valiosa información, incluyendo datos específicos sobre enfermedades, hallazgos de investigación, pruebas clínicas y artículos de revistas anteriores.

Todas las personas inscritas con la MDA reciben automáticamente *Quest*, la galardonada revista trimestral de la MDA. *Quest* (solamente disponible en inglés) publica artículos detallados sobre descubrimientos de investigación, cuidados médicos y cotidianos, productos y dispositivos útiles, asuntos sociales y familiares, y mucho más. Puede encontrar otras publicaciones de la MDA en [mda.org/publications](http://mda.org/publications); muchos folletos están disponibles en español. Pregunte en su oficina local MDA para “Servicios MDA para el individuo, la familia y la comunidad” y ayuda para obtener ejemplares de otras publicaciones.

Si tiene cualquier pregunta sobre la DM, la PM or la IBM, alguien de la MDA le ayudará a encontrar la respuesta. Para ponerse en contacto con su oficina local MDA, llame al (800) 572-1717.



En la portada:  
Giovanna Albers de Imperial, Mo., fue tratada por polimiositis hace varios años. Después de que se recuperó y dejó de tomar medicamentos, le quedó cierta debilidad residual en las caderas y brazos, pero ha podido caminar sin ayuda, nadar y trabajar como anfitriona en un restaurante.

## Propósito y programas de la MDA

La Asociación de la Distrofia Muscular lucha contra las enfermedades neuromusculares a través de la investigación a nivel mundial. El programa de la MDA incluye las siguientes enfermedades:

### Distrofias musculares

Distrofia muscular de Duchenne  
Distrofia muscular de Becker  
Distrofia muscular del anillo óseo  
Distrofia muscular facioescápulohumeral  
Distrofia muscular miotónica  
(*enfermedad de Steinert*)  
Distrofia muscular congénita  
Distrofia muscular oculofaríngea  
Distrofia muscular distal  
Distrofia muscular de Emery-Dreifuss

### Enfermedades de las neuronas motoras

Esclerosis lateral amiotrófica (*ALS*)  
Atrofia muscular espinal infantil progresiva  
(*Tipo 1, enfermedad de Werdnig-Hoffmann*)  
Atrofia muscular espinal intermedia  
(*Tipo 2*)  
Atrofia muscular espinal juvenil  
(*Tipo 3, enfermedad de Kugelberg Welander*)  
Atrofia muscular espinal adulta (*Tipo 4*)  
Atrofia muscular espinal bulbar  
(*enfermedad de Kennedy*)

### Miopatías inflamatorias

Dermatomiositis  
Polimiositis  
Miositis con cuerpos de inclusión

### Enfermedades de la unión neuromuscular

Miastenia grave  
Síndrome miasténico de Lambert-Eaton  
Síndromes miasténicos congénitos

### Enfermedades de los nervios periféricos

Enfermedad de Charcot-Marie-Tooth  
Ataxia de Friedreich  
Enfermedad de Dejerine-Sottas

### Enfermedades metabólicas de los músculos

Deficiencia de fosforilasa  
(*enfermedad de McArdle*)  
Deficiencia de maltasa ácida  
(*enfermedad de Pompe*)  
Deficiencia de fosfofructoquinasa  
(*enfermedad de Tarui*)  
Deficiencia de enzimas bifurcadoras  
(*enfermedad de Cori o de Forbes*)  
Miopatía mitocondrial  
Deficiencia de carnitina  
Deficiencia de transferasa de palmitil carnitina  
Deficiencia de fosfogliceratoquinasa  
Deficiencia de fosfogliceratomutasa  
Deficiencia de deshidrogenasa de lactato  
Deficiencia de desaminasa de mioadenilato

### Miopatías debidas a anomalías endocrinas

Miopatía hipertiroidea  
Miopatía hipotiroidea

### Otras miopatías

Miotonía congénita  
Paramiotonía congénita  
Enfermedad del núcleo central  
Miopatía nemalínica  
Miopatía miotubular  
(miopatía centronuclear)  
Parálisis periódica  
(hipercalémica e hipocalémica)



El sitio Web de la MDA es constantemente actualizado con la información más reciente sobre las enfermedades neuromusculares en su programa.

mda.org  
(800) 572-1717

©2010, Asociación de la Distrofia Muscular