

# Evaluación Funcional de los Músculos Respiratorios en Dermatomiositis

Dra. Adriana Robles \*, Lic. Horacio Abbona \*\*, Dra. Alejandra Babini \*\*\*, Dr. Alejandro Alvarellos

\*\*\*\* Dra. Ana María López \*\*\*\*\*, Dr. Francisco Caero \*\*\*\*\*

Hospital Privado Centro Médico de Córdoba

## RESUMEN

Para determinar la presencia de debilidad muscular respiratoria asociada a dermatomiositis (DM) y su relación con el grado de disnea, actividad de la enfermedad y alteración funcional pulmonar, se evaluó prospectivamente la contractilidad diafragmática en cuatro pacientes con criterios diagnósticos para DM.

Dos pacientes tenían disnea y en 3/4 se encontró Incapacidad Ventilatoria Restrictiva. Se descartó obstrucción de la vía aérea y compromiso pulmonar parenquimato. Todos evidenciaron reducción moderada a severa de la presión inspiratoria máxima (Primax) y de la presión diafragmática máxima (Pdimax).

Concluimos que todos los pacientes tuvieron debilidad muscular respiratoria que no se correlacionó con la presencia y grado de disnea ni con los parámetros de actividad de la enfermedad. En 3/4 pacientes se pudo demostrar que la Incapacidad Ventilatoria Restrictiva respondía a debilidad muscular respiratoria.

## SUMMARY

In order to evaluate the respiratory muscular weakness associated to dermatomyositis (DM), diaphragmatic contractility and its relationship abnormalities was prospectively evaluated in four patients with diagnostic criterion for DM.

Obstructive airway and parenchymal lung diseases were excluded in all cases.

All patients showed moderate to severe reduction in maximal inspiratory pressure (Pimax), three of them had restrictive ventilatory defect and two were dispneic.

We conclude that although all patients showed respiratory muscles weakness responsible for the restrictive defect, correlation was not evident neither with the degree of dyspnea nor the activity of the disease.

Palabras clave: Dermatomiositis - Función diafragmática.

\* - \*\* - \*\*\*\*\* Servicio de Neumonología.

\*\*\* - \*\*\*\*\* - \*\*\*\*\* Servicio de Reumatología.

## INTRODUCCION

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad inflamatoria crónica que se manifiesta por debilidad muscular y un exantema característico. El compromiso del sistema respiratorio ha sido reportado desde 1956, cuando Mills y Mathews describen la asociación entre enfermedad pulmonar intersticial y DM (1).

Las complicaciones pulmonares atribuidas a la DM son:

- Neumonía por aspiración (secundaria a disfagia por compromiso de los músculos de la deglución).
- Insuficiencia ventilatoria (por debilidad muscular)
- Enfermedad intersticial.
  - UIP (Pneumonitis intersticial usual).
  - BOOP (Bronquiolitis obliterante con neumonía organizante).
  - DAD (Daño alveolar difuso).
- Neumonitis por drogas: Methotrexate (MTX).
- Infección oportunística.
- Derrame pleural.
- Hipertensión pulmonar.
- Otras.

La debilidad de los músculos respiratorios en el transcurso de la enfermedad, suele ser reconocida cuando la insuficiencia respiratoria hipercápnica se hace presente.

## OBJETIVOS

Se realizó la evaluación funcional y muscular respiratoria con el objeto de:

- 1 - Determinar la presencia de compromiso de los músculos respiratorios.
- 2- Determinar la probable relación entre el grado de debilidad de movimientos inspiratorios y síntomas respiratorios.
- 3- Determinar la probable relación entre el grado de debilidad diafragmática y los parámetros de actividad de la enfermedad.
- 4- Intentar diferenciar si en presencia de restricción ésta obedece a compromiso parenquimatoso o debilidad de los músculos respiratorios.

## MATERIAL Y METODOS

Se incluyeron en el estudio cuatro pacientes consecutivos, no seleccionados, que cumplieron los criterios de Bohan y Peter para DM.

Se registraron los siguientes datos de Historia Clínica: forma de presentación, enzimas musculares en el momento del diagnóstico y de la evaluación funcional respiratoria, electromiograma, biopsia muscular y tratamiento recibido.

Se realizó una valoración clínica semicuantitativa de la fuerza muscular, en seis grados, del 0 al 5, de acuerdo a la clasificación de Walton (4).

La valoración de disnea fue realizada en cuatro grados según la American Heart Association .

Las de función pulmonar consistieron en: espirometría forzada con determinación de capacidad vital forzada (CVF), volumen espiratorio forzado en 1 segundo (VEF1), relación VEF1/CVF; pletismografía corporal para la medición de capacidad pulmonar total según técnica de Duo Bois (5) y trazado de curvas de volumen/presión para determinación de complacencia pulmonar (6).

La medición de la presión inspiratoria máxima (Pimax) se registró según la técnica de Black y Hyatt (7).

La valoración de la presión transdiafrágica (Pdi) y la máxima contractilidad diafrágica

(Pdimax) se realizó a través del registro de la presión esofágica (transmitida por un balón colocado en su tercio inferior) y de la presión gástrica (mediante otro balón en estómago) durante las maniobras de Muller y Sniff (8). Según el esquema de la fig. 1.

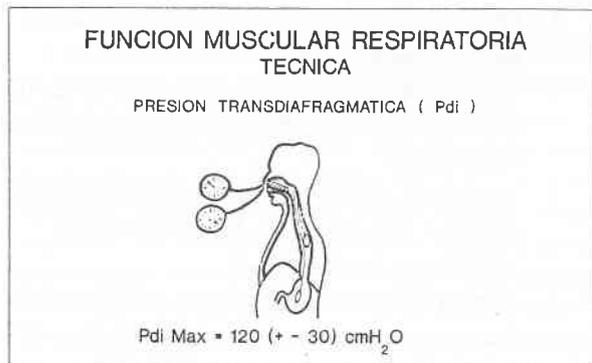


Fig. 1.- Técnica de la función muscular respiratoria

Todas las determinaciones se repitieron cinco veces en cada paciente y se eligió el valor promedio de las tres cifras mayores. Valores normales Pimax:

\* sexo femenino: 72 cm H2O.

\* sexo masculino: 111 cm H2O, según Tobin, M.

## RESULTADOS

Se estudiaron cuatro pacientes: 3 sexo femenino. 1 sexo masculino.

Edad promedio: 54 años. Rango: 35 a 62 a.

Manifestaciones clínicas y de laboratorio, estudios y tratamiento en el momento del diagnóstico (Tabla I).

TABLA I

### DERMATOMIOSITIS: DIAGNOSTICO

EDAD SEXO	CLINICA	GRADO MUSCULAR	LABORATORIO		EMG	BIOPSIA	Rp/
			ENZIMAS	SEROLOGIA			
I ♀ 58a	RASH D.M. PROXIMAL- DISTAL M.S. MIOCARDITIS	2	↑	-	*	NO DIAG.	PREDNIS. 40mg/d
II ♀ 60a	RASH DISFAGIA DISFONIA RAYNAUD D.M. PROXIMAL- DISTAL M.S. + I.	2	↑	-	*	+	PREDNIS. 60mg/d MTX 25mg/w
III ♀ 35a	RASH DISFAGIA DISFONIA D.M. PROXIMAL- DISTAL M.S. + I.	3	↑	ANA + MOTEAADO	*	+	PREDNIS. 40mg/d
IV ♂ 62a	RASH DISFAGIA RAYNAUD D.M. CUELLO Y PROX. M.S. + I.	3	↑	-	*	NO DIAG.	PREDNIS. 40mg/d

### Manifestaciones clínicas

Rash cutáneo	4/4
Debilidad muscular prox. MMSS	4/4
Debilidad muscular prox. MMII	3/4
Disfagia alta	3/4
Disfonía	2/4
Raynaud	2/4
Debilidad muscular distal MMSS	2/4
Miocarditis	1/4

El grado de fuerza muscular fue grado 2 en dos pacientes y grado 3 en los dos restantes. La disnea estuvo presente en 2/4 (grado II y III).

Todos los paciente tuvieron aumento de enzimas musculares (CPK, aldolasa, GOT) en el momento del diagnóstico.

La serología fue negativa excepto en el paciente número 3 que presentó ANA (+) moteado.

# DERMATOMIOSITIS

## VALORACION FUNCIONAL RESPIRATORIA Y MUSCULAR

TABLA II

Paciente	CVF	VEF-1	VEF-1/CVF	TLC	CI	CI/FRC	PiMax	PdiMax
1	2.8 (84)	2.5 (101)	89	3.67 (78)	0.23 (82)	0.88	- 20 (38)	34
2	2.3 (80)	1.95 (93)	87	3.93 (87)	0.15 (68)	0.85	- 34 (47)	62
3	2.1 (63)	1.85 (78)	98	3.33 (74)	0.14 (70)	0.18	- 41 (27)	52
4	1.8 (41)	1.45 (52)	81	3.33 (59)			- 41 (46)	65

El electromiograma reveló la triada característica en todos los pacientes.

La biopsia muscular demostró alteraciones diagnósticas de DM en 3/4 pacientes.

El tratamiento fue instituido con prednisona en dosis de 40 y 60 mg. y en el paciente número 2 se agregó además Methotrexate (dosis 25 mg/semana).

Los resultados de la valoración funcional respiratoria y muscular constan en la tabla II:

En 3/4 pacientes se

evidenció incapacidad ventilatoria restrictiva leve a moderada, según el porcentaje de reducción en la CVF y TLC. En ningún paciente hubo obstrucción de la gran vía aérea.

La complacencia (CL) y complacencia pulmonar específica (CL/FRC) fueron normales en los tres pacientes en los que fueron evaluadas.

La valoración de la fuerza muscular según Pimax evidenció una caída moderada a severa en los cuatro pacientes.

La Pdimax mostró severa reducción en el paciente 1 (34 cm H<sub>2</sub>O) y moderada disminución en los restantes tres pacientes.

Todos estos hallazgos fueron correlacionados en la tabla III:

TABLA III

### DERMATOMIOSITIS

#### CORRELACION ACTIVIDAD ENFERMEDAD Y COMPROMISO RESPIRATORIO

EDAD. SEXO.	TIEMPO EVOLUCION	GRADO FUERZA MUSCULAR.	GRADO DISNEA	ENZIMAS	C.P.T. % TEORICO.	P.i.max cm H <sub>2</sub> O	P.di.max cm H <sub>2</sub> O
I ♀ 58 a	42m	4	II	N	78%	- 20	34
II ♀ 60 a	INICIAL	2	III	↑	87%	- 34	62
III ♀ 35 a	24m	3	-	↑	74%	- 41	52
IV ♂ 62 a	INICIAL	4	-	↑	59%	- 41	65

### DISCUSION

El compromiso de los músculos respiratorios en los pacientes con DM forma parte de los criterios clínicos diagnósticos de la enfermedad. Diferentes estudios de la función pulmonar en pacientes con DM y otras miopatías proximales han demostrado variaciones en la debilidad de los músculos respiratorios con repercusión en la función pulmonar (9 y 10).

A pesar de la evidencia a favor de que el compromiso

muscular respiratorio puede ser de la suficiente severidad como para producir insuficiencia ventilatoria y requerir ventilación mecánica no hay estudios que evalúen específicamente este grado de compromiso en DM.

En la tabla III se correlacionó el compromiso de la función muscular respiratoria con los síntomas respiratorios, evaluación funcional respiratoria y parámetros de actividad de la enfermedad.

En 2/4 pacientes en el momento del diagnóstico inicial de la enfermedad hubo síntomas respiratorios. El paciente N° 2 tenía disnea grado III y el paciente N° 4 presentó una neumopatía basal derecha por aspiración secundaria a la disfagia alta. Los pacientes N° 1 y 3 tenían 3.5 a 2 años de evolución respectivamente y uno de ellos presentaba disnea a medianos esfuerzos (grado II).

Los parámetros de actividad de DM, siempre en relación al momento de la evaluación funcional respiratoria, fueron variables. El grado de fuerza muscular estaba severamente comprometido en los pacientes N° 2 y 3 y levemente reducido en los restantes (pacientes N° 1 y 4). En 3/4 pacientes hubo elevación de las enzimas musculares.

Las pruebas de función respiratoria demostraron que 3/4 pacientes tenían reducción leve a moderada de la capacidad pulmonar total (CPT). Sólo en el paciente N° 2 la CPT fue normal.

Se pudo descartar obstrucción al flujo espiratorio de la gran vía aérea en todos los pacientes (VEF1/CVF normal) y compromiso pulmonar parenquimatoso en 3/4 (1, 2 y 3) en quienes la medición de la complacencia pulmonar específica (CL/FRC) resultó normal.

Inferimos que esta reducción en los volúmenes pulmonares puede ser atribuida a la debilidad de los músculos respiratorios (en pacientes N° 1, 2 y 3) como lo demuestra una reducción en la Pimax (entre el 40 y 70 % de su valor teórico normal) y una disminución de Pdimax (entre 45 y 70 %).

En el paciente N° 4, por falta de colaboración no se pudo medir complacencia pulmonar (CL) y complacencia pulmonar específica (CL/FRD). A pesar de que tenía debilidad muscular respiratoria, la reducción de los volúmenes pulmonares también puede ser atribuida a infiltración parenquimatosa por neumopatía aspirativa.

Por otra parte, en el paciente N° 1, quien sólo tenía leve disminución de TLC (reducción del 22% en relación al teórico normal) presentó los valores más bajos de Pimax y Pdimax, con una caída aproximada del 70 % en relación a teóricos normales.

Si bien todos los pacientes tuvieron debilidad muscular respiratoria expresada por caída de los valores de Pimax, Pdimax, ésta no se correlacionó con el grado de restricción de los volúmenes pulmonares.

Tampoco pudo encontrarse correlación entre el grado de debilidad muscular respiratoria y parámetros de actividad de DM ya que las enzimas fueron normales en 1/4 pacientes y la fuerza levemente disminuída en 2/4.

Podemos inferir que la debilidad muscular respiratoria no se correlaciona estrictamente con el grado de restricción de los volúmenes pulmonares y síntomas respiratorios y no necesariamente se presenta en los períodos de actividad de la enfermedad.

## CONCLUSIONES

1 - Todos los pacientes evaluados tuvieron compromiso significativo de los músculos respiratorios.

2 - La severidad del compromiso muscular respiratorio no tuvo correlación con la presencia de síntomas respiratorios ni con parámetros de actividad de la enfermedad.

3 - En 3/4 pacientes se pudo demostrar que la incapacidad ventilatoria restrictiva respondía a debilidad de los músculos respiratorios ya que la complacencia pulmonar específica resultó normal.

Sería necesario aumentar el número de pacientes estudiados para corroborar estos hallazgos.

## Bibliografía

- 1 - Mills ES, Mathews NH. *Interstitial pneumonitis a DM. Jama* 1956; 160: 1467-70.
- 2 - Tazelaar HD, Viggiano RN, Pickers Gill J, Colby TV. *Interstitial lung disease in PM y DM ARRD, 1990; 14: 727- 733.*
- 3 - Bohan A, Peter JB. *Polymyositis and Dermatomyositis. M Eng J. Med.* 292: 344-347. 403-407, 1975.
- 4 - Kagen L. *Approach to the patient with myopathy. Bulletin on the rheumatic diseases, 1983. Vol. 33 N° 2:1-8.*
- 5 - Du Bois Ab, Botelho Sv, Bedell GN et al: *A rapid plethysmographic method for measuring thoracic gas volume. J. Clin Invest.* 35:322-326, 1956.
- 6 - Milc-Emili J, Mead J, Turner JM et al: *Improved technique for estimating pleural pressure from esophageal balloons. J Appl Physiol.* 19:207-211, 1964.
- 7 - Black LF, Hyatt RE. *Maxima static respiratory pressures in generalized neuromuscular disease. Am Rev Resp. Dis.* 103: 641-650, 1971.
- 8 - Laporta D, Grassino A. *Assesement of transdiaphragmat pressure in humans. J Appl Physiol.* 58:1469, 1985.
- 9 - Braun N, Arora N, Rochester D. *Respiratory muscle and pulmonary function in polymyositis and other proximal myopathies. Thorax, 1983; 38: 616-623.*
- 10 - De Troger A, Borenshtein S., Cordier R. *Analysis of lung volume restriction in patients with respiratory muscle weakness. Thorax, 1980; 35: 603-610.*