

CASO CLÍNICO

Miopatía por Cuerpos de Inclusión esporádica: a propósito de un caso clínico

- Sporadic Inclusion Body Myopathy: A Case Report
- Miopatia por Corpos de Inclusão Esporádica: Relato de Caso

Heber J. Hackembruch¹

ORCID: 0000-0002-6256-3998

Mercedes Chiesa¹

ORCID: 0000-0002-6768-7762

¹-Universidad de la República.
Facultad de Medicina. Unidad
Académica de Neurología.

Resumen

Se presenta el caso clínico de un paciente con miopatía por cuerpos de inclusión esporádica, una miopatía adquirida, progresiva y prevalente en mayores de 50 años. Esta entidad, de diagnóstico habitualmente tardío y sin tratamiento específico, requiere un enfoque clínico preciso para evitar intervenciones innecesarias. En el presente caso, además del electromiograma, se destaca la utilidad de la ecografía muscular como herramienta complementaria para apoyar el diagnóstico. El reconocimiento oportuno de esta patología permite instaurar estrategias de rehabilitación temprana, orientadas a preservar la funcionalidad y mejorar la calidad de vida del paciente.

Palabras clave: Miopatía por Cuerpos de Inclusión, Ultrasonido muscular, Electromiografía

Abstract

We present the clinical case of a patient with sporadic inclusion body myositis, an acquired, progressive myopathy commonly seen in individuals over 50 years of age. This condition is often diagnosed late and currently lacks specific treatment. In this case, in addition to electromyography, we highlight the role of muscle ultrasound as a complementary tool to support diagnosis. Early recognition of the disease enables the implementation of timely rehabilitation strategies aimed at preserving functionality and improving the patient's quality of life.

Key words: Inclusion Body Myositis, Muscle Ultrasonography, Electromyography

Resumo

Apresentamos o caso clínico de um paciente com miopatia por corpúsculos de inclusão esporádica, uma miopatia adquirida, progressiva e prevalente em indivíduos com mais de 50 anos. Trata-se de uma condição de diagnóstico frequentemente tardio e sem tratamento específico disponível até o momento. Neste caso, além da eletroneuromiografia, destacamos a utilidade da ultrassonografia muscular como ferramenta complementar no apoio diagnóstico. O reconhecimento precoce da doença permite a implementação de estratégias de reabilitação voltadas à preservação da funcionalidade e à melhora da qualidade de vida do paciente.

Palavras-chave: Miopatia por Corpúsculos de Inclusão, Ultrassonografia Muscular, Eletroneuromiografia

Recibido: 30/08/2025 - **Aceptado:** 18/12/2025

Clínica de Neurofisiología Clínica "J.M. Charcot" Hospital de Clínicas. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Montevideo, Uruguay.

Correspondencia. E-mail: clinicaneurofisiologiacharcot@gmail.com

Introducción

La miopatía por cuerpos de inclusión esporádica (s-MCI) es la miopatía adquirida más frecuente en adultos mayores de 50 años.

Se caracteriza por una evolución lenta y progresiva, con un patrón clínico típico: compromiso muscular proximal en miembros inferiores (cuádriceps) y distal en miembros superiores (flexores profundos de los dedos), usualmente asimétrico.

La debilidad muscular suele desarrollarse sin síntomas sensitivos ni mialgia, y con escasa o nula elevación de creatinfosfokinasa (CPK).

Su diagnóstico es habitualmente tardío debido al solapamiento clínico con enfermedades degenerativas de columna y la frecuente confusión con patologías neurogénicas (radiculares).

Presentamos un caso ilustrativo de s-MCI con hallazgos clínicos y electromiográficos característicos, y discutimos el rol complementario de la ecografía muscular.

Caso clínico

Paciente masculino de 63 años que consultó por debilidad muscular progresiva de 18 meses de evolución. El inicio fue insidioso, con debilidad proximal en miembros inferiores, asimétrica y de predominio izquierdo, manifestada por dificultad para subir o bajar escaleras y levantarse de una silla. No refirió mialgia, calambres ni contracturas, y no presentó debilidad distal en miembros inferiores ni síntomas sensitivos positivos (dolor radicular, parestesias, disestesias) o negativos (hipoestesia, anestesia). Al interrogatorio dirigido refirió paresia distal en miembros superiores.

Antecedentes personales: cardiopatía isquémica y artropatía de rodilla. No consumo de estatinas.

Examen físico neurológico:

- Tono muscular conservado.
- Hipotrofia bilateral de cuádriceps, mayor en el lado izquierdo.
- Sin atrofia distal en miembros inferiores.
- Paresia distal en miembros superiores (logia flexora de los dedos).
- Paresia de la extensión de pierna sobre muslo (cuádriceps); sin afectación del psoas.
- Sin debilidad distal en miembros inferiores (tibiales anteriores, gastrocnemios).
- Sin paresia proximal en miembros superiores (deltoides, bíceps, tríceps).
- Extensores de dedos y puño conservados.
- Reflejos osteotendinosos: rotuliano derecho disminuido y ausente a izquierda; otros reflejos conservados.
- Sensibilidad superficial y profunda conservada.
- Maniobras de elongación radicular (Lasegue y Vasserman) negativas.
- Marcha con patrón parético proximal, sin ataxia.

Se planteó un síndrome amiotrófico-parético crónico, sin compromiso sensitivo, con distribución proximal en miembros inferiores y distal en miembros superiores, sugestivo de miopatía. Se consideró como **diagnóstico presuntivo una Miopatía por Cuerpos de Inclusión esporádica (s-MCI)**.

Se solicitaron estudios:

Electromiografía (EMG): La EMG se realizó en cuádriceps y en flexor profundo de los dedos (FPD), evidenciando: 1) Ausencia de actividad espontánea (típica de otras miopatías inflamatorias como dermatomiositis o miopatías necrotizantes) 2) Potenciales de unidades motoras de corta duración, con amplitud variable (miopático y de evolución crónica). Figura 1 3) Reclutamiento aumentado con patrón pseudo-interferencial, más evidente en cuádriceps, compatible con compensación secundaria al déficit contráctil miopático.

Neuroconducción sensitivo-motora: fue normal, descartando compromiso neurogénico (nervio).

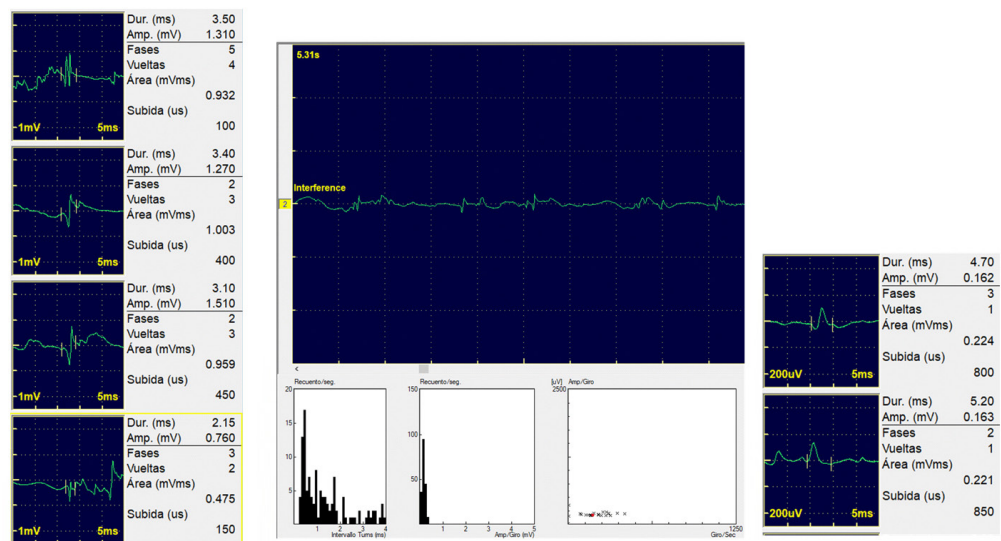


Figura 1: A la izquierda estudio electromiografía de cuádriceps. QEMG "Cloud". A la derecha estudio electromiografía de de flexor profundo de los dedos.

Además, se complementó con una imagen muscular, ultrasonido del FPD. Se observó una pérdida de ecogenicidad normal del músculo. Figura 2.

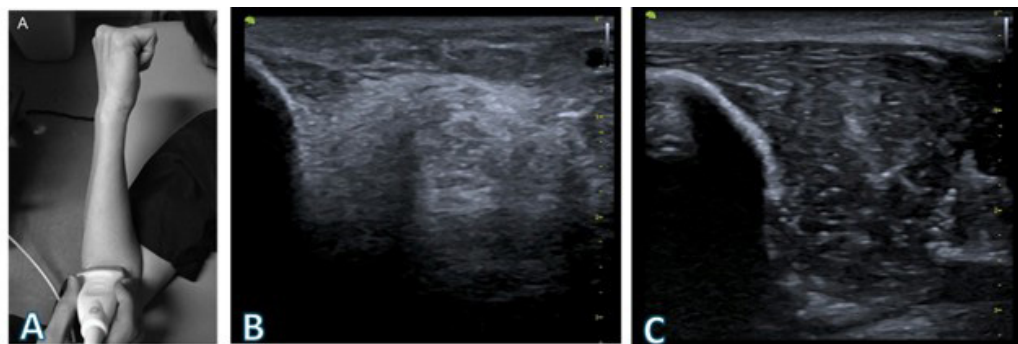


Figura 2: Ultrasonido de músculo Flexor Profundo de los Dedos. A- Técnica para topografiar dicho músculo B- el caso, con pérdida de la ecogenicidad normal del músculo. C- un control de su misma edad y sexo.

La CPK estuvo levemente aumentada en 290 UI.

Con estos hallazgos, se planteó el diagnóstico de s-MCI.

El paciente inició tratamiento rehabilitador orientado a la marcha y prevención de caídas.

No recibió inmunoterapia ni corticoides.

Discusión

La s-MCI es una miopatía adquirida de inicio insidioso en adultos mayores, con una prevalencia estimada de 25/100.000.

Su patrón clínico característico incluye compromiso proximal de cuádriceps y distal de flexores de los dedos (especialmente el flexor profundo), generalmente de forma asimétrica. La mialgia es infrecuente. El compromiso faríngeo (disfagia) puede aparecer en fases avanzadas. El compromiso de músculos axiales y cervicales es infrecuente, a diferencia de otras miopatías inflamatorias ^(1,2).

El hallazgo electromiográfico típico es un patrón miopático crónico. No obstante, el diagnóstico puede retrasarse si se interpretan de forma errónea los potenciales de mayor amplitud como signos neurogénicos (radiculares) ⁽³⁾. Este sesgo se acentúa en pacientes con patologías concomitantes, como espondilo artrosis lumbar, frecuente en esta franja etaria. El retraso diagnóstico promedio es de 5 a 7 años.

La EMG debe dirigirse cuidadosamente al flexor profundo de los dedos (FPD), ya que el flexor superficial suele estar preservado inicialmente, lo que puede generar falsos negativos. En este caso, la ecografía muscular fue útil para identificar atrofia subclínica y guiar la aguja de

EMG al músculo adecuado ⁽⁴⁾. Esta técnica ha demostrado utilidad diagnóstica en publicaciones recientes.

La resonancia magnética muscular es otra herramienta útil para el diagnóstico imagenológico, aunque tampoco es específica, pero a diferencia de la ecografía muscular es más costosa y no permite guiar la aguja de EMG.

Los niveles de CPK suelen ser normales o ligeramente elevados (usualmente <1000 UI).

La biopsia muscular permite el diagnóstico definitivo, pero no siempre está disponible y se reserva para casos con duda diagnóstica o necesidad de descartar otras miopatías inflamatorias ⁽¹⁾.

Los anticuerpos anti-cN1A están presentes en aproximadamente 2/3 de los casos, siendo raros en otras enfermedades neuromusculares, por lo que pueden ser útiles en la confirmación. También pueden encontrarse anticuerpos antinucleares a bajos títulos o picos monoclonales de significado incierto ⁽¹⁾.

Aunque se incluye dentro de las miopatías inflamatorias adquiridas, existe controversia sobre si los hallazgos inflamatorios representan una causa primaria o una respuesta secundaria a la degeneración muscular. Los tratamientos inmunosupresores (corticoides, inmunoglobulina, plasmaféresis) no han demostrado eficacia y pueden ser perjudiciales (por ejemplo, miopatía inducida por esteroides). Su asociación con neoplasias o enfermedad pulmonar es rara, a diferencia de otras miopatías inflamatorias. Hasta en un 20% de los casos se asocia con enfermedades autoinmunes como Sjögren, sarcoidosis o esclerodermia ⁽¹⁾.

El reconocimiento temprano de esta entidad es clave para evitar terapias innecesarias y potencialmente dañinas.

Conclusiones

La s-MCI es una miopatía adquirida, frecuente en adultos mayores, con un patrón clínico y electromiográfico característico, pero de diagnóstico tardío. La combinación de debilidad proximal de cuádriceps y distal de flexores de los dedos debe alertar al clínico. El CPK puede ser normal, y los hallazgos electromiográficos sutiles si no se interpreta correctamente el patrón miopático. La ecografía muscular dirigida puede ser una herramienta útil en la evaluación diagnóstica. Reconocer esta entidad es fundamental para evitar tratamientos inmunosupresores innecesarios y enfocar el manejo en la rehabilitación funcional.

Bibliografía

- 1- Amato A, Russell JA. Inflammatory myopathies. In: Neuromuscular disorders. 3rd ed. New York: McGraw-Hill; 2025. Chapter 33.
- 2- Lindgren U, Pullerits R, Lindberg C, Oldfors A. Epidemiology, Survival, and Clinical Characteristics of Inclusion Body Myositis. Ann Neurol. 2022 Aug;92(2):201-212. doi: 10.1002/ana.26412.
- 3- Shapiro B, Preston D. Electromyography and Neuromuscular disorders: Clinical – Electrophysiology – Ultrasound correlations. 4th ed. Philadelphia: Elsevier, 2021.
- 4- Noto Y, Shiga K, Tsuji Y, Kondo M, Tokuda T, Mizuno T, et al. Contrasting echogenicity in flexor digitorum profundus-flexor carpi ulnaris: a diagnostic ultrasound pattern in sporadic inclusion body myositis. Muscle Nerve. 2014 May;49(5):745-8. doi: 10.1002/mus.24056.

Nota de contribución autoral

Heber J. Hackembruch: conceptualización, investigación, metodología, visualización, redacción (borrador, revisión y edición).

Mercedes Chiesa: visualización y redacción

Nota de referencia autoral

Heber J. Hackembruch: Neurólogo, Neurofisiólogo. Profesor Agregado de Neurofisiología Clínica.

Mercedes Chiesa: Neuróloga, Neurofisióloga. Asistente de Neurofisiología Clínica.

Nota del editor

El editor responsable por la publicación del presente artículo es la Dra. Mercedes Perendones.