Rev Clin Esp. 2020;220(Espec Congr):601

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-046 - MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS: ESTUDIO DESCRIPTIVO EN LA COMARCA DE OSONA

M. Serras Pujol[1], T. Blanco Hernández[1], M. Baldà Masmiquel[1], M. Pérez Caimari[1], L. Redondo Parejo[1], Ó. Mascaró Cavaller[1], G. Luchetti D'aniello[2] y X. Pla Salas[3]

[1]Medicina Interna. Hospital General de Vic. Vic (Barcelona). [2]Medicina Interna. Eksjö Kommun Hospital. Jönköping. [3]Medicina Interna. Althaia-Xarxa Assistencial de Manresa. Manresa (Barcelona).

Resumen

Objetivos: Describir las características demográficas, clínicas, diagnósticas, terapéuticas y pronósticas de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) de la cohorte de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas del Hospital Universitari de Vic (UEAS-Vic).

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de MII en el período 2000-2018. Aprobado por el Comité Ético y de Investigación. El análisis se ha realizado con el paquete estadístico SPSS v18.0.

Resultados: La distribución de los subtipos de MII de nuestra cohorte puede verse en la figura. Las características descriptivas de los subtipos más frecuentes pueden verse en la tabla. Se ha hallado asociación estadísticamente significativa relacionada con mala evolución con mayor debilidad y eritema periungueal tanto al debut como durante el seguimiento, y síndrome constitucional y esclerodactilia durante el seguimiento.

Tabla 1. Características demográficas y clínicas de los casos

	DM (n = 10)	MO (n = 6)	SAS (n = 6)	Total[1] (n = 25)
Sexo, *n (%) hombre	n (%) mujer*	5 (50) | 5 (50)	1 (16.7) | 5 (83.3)	2 (33.3) | 4 (66.7)	9 (36) | 16 (64)
Edad media en años de aparición del primer síntoma *(DE)*	56.2 (±17.8)	51.6 (±10.2)	45.5 (±19.9)	53.3 (± 15.9)
Tiempo medio de retraso en el diagnóstico en años *(DE)*	0.6 (±1.89)	2.7 (±4.6)	1.16 (±1.9)	1.2 (±2.8)
Cumplen criterios de Bohan y Peters, *n (%)*	9 (90)	5 (83.3)	3 (50)	20 (80)
Síntomas constitucionales, *n (%)*	4 (40)	2 (33.3)	4 (66.7)	13 (52)
Debilidad muscular miopática, *n (%)*	7 (70)	5 (83.3)	4 (66.7)	19 (76)
Afectación cutánea típica de DM*[2], *n (%)*	9 (90)	2 (33.3)	1 (16.7)	13 (52)
Fenómeno de Raynaud[2], *n (%)*	0 (0)	5 (83.3)	2 (33.3)	7 (28)
Eritema periungueal, *n (%)*	4 (40)	0 (0)	1 (16.7)	5 (20)
Artritis y/o artralgias, *n (%)*	7 (70)	3 (50)	1 (16.7)	11 (44)
Manos de mecánico, *n (%)*	2 (20)	0 (0)	3 (50)	5 (20)
Esclerodactilia[2], *n (%)*	1 (10)	3 (50)	0 (0)	4 (16)
Asociación con LES, *n (%)*	0 (0)	1 (16.7)	0 (0)	1 (12.5)
Asociación con ES, *n (%)*	0 (0)	4 (66.7)	1 (16.7)	5 (62.5)
Asociación con SS, *n (%)*	0 (0)	1 (16.7)	1 (16.7)	2 (25)
Media CK y (valor máximo)	3022.9 (12000)	658.3 (2177)	6987.3 (36288)	3967.7 (36288)
Media aldolasa y (valor máximo)	13.3 (42.2)	10.3 (19)	12.5 (18.1)	15.2 (56.4)
Anticuerpos específicos, *n (%)*				
Anti-PM-Scl	0 (0)	2 (33.3)	0 (0)	2 (8)
Anti-Mi-2	2 (20)	1 (16.7)	0 (0)	3 (12)
Anti-ML (NXP-2)	1 (10)	0 (0)	0 (0)	1 (4)
Anti-CADM-140 (MDA5)	2 (20)	0 (0)	0 (0)	2 (8)
Anti-Jo-1	0 (0)	0 (0)	4 (66.7)	4 (16)
Anti-SRP	1 (10)	0 (0)	0 (0)	1 (4)
Anti-SAE	1 (10)	0 (0)	0 (0)	1 (4)
Anti-PL-12	0 (0)	0 (0)	2 (33.3)	2 (8)
Anti-200/100 (HMGCR)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (4)
Anti-Ku	0 (0)	2 (33.3)	0 (0)	2 (8)
No estudiados	3 (30)	1 (16.7)	0 (0)	6 (24)
Biopsia muscular compatible, *n (%) respecto biopsias realizadas*	6 (100)	4 (80)	1 (33.3)	14 (82.4)
EMG compatible, *n (%) respecto EMG realizadas*	4 (57.1)	4 (80)	2 (66.7)	13 (72.2)
Disfagia, *n (%)*	5 (50)	2 (33.3)	1 (16.7)	9 (36)
EPI[2], *n (%)*	1 (10)	2 (33.3)	5 (83.3)	8 (32)
Supervivencia al final del estudio, *n (%)*	6 (60)	5 (83.3)	5 (83.3)	19 (76)
Buena evolución⁺, *n (%)*	5 (50)	5 (83.3)	3 (50)	14 (56)

DM dermatomiositis, *MO* miositis overlap, *SAS* síndrome antisintetasa, *PM* polimiositis, *MNI* miopatía necrosante inmunomediad, *MCI* miositis por cuerpos de inclusión, *DE* desviación estandard, *AR* artritis reumatoide, *LES* lupus eritematoso sistémico, *ES* esclerodermia, *EMTC* enfermedad mitxa del tejido conectivo, *SS* síndrome de Sjögren, *CK* creatina kinasa, *EMG* electromiograma,

[1]Se engloba DM, MO, SAS, PM, MNI y MCI.
*Considerado pápulas de Gottron, eritema en heliotropo, signo del chal, eritema en esclavina y eritroderma.
⁺Considerados los supervivientes con estabilidad clínica al final del estudio, que han padecido < 2 brotes y no han sido refractarios.
[2]Significación estadística (p<0.05).

Discusión: En nuestra cohorte se confirma la tendencia más reciente de disminución de la prevalencia de PM idiopáticas y de aumento de la prevalencia de MO y SAS.

Conclusiones: En la cohorte de MII de Osona hay un predominio claro de DM por encima de MO y SAS, con una prevalencia de PM, MNI y MCI mínima. Los anticuerpos más predominantes son anti-Jo1 y anti-Mi2. El pronóstico general es pobre, sobre todo en el subtipo DM (supervivencia del 60%; cohorte general del 76%).

Bibliografía

1. Lilleker JB, Vencovsky J, Wang G on behalf of all EuroMyositis contributors, et al. The

EuroMyositis registry: an international collaborative tool to facilitate myositis research. Ann Rheum Dis. 2018;77:30-9.
2. Nuño-Nuño L, Joven B, Carreira P, Maldonado-Romero V, Larena-Grijalba C, Cubas I, et al. Mortality and prognostic factors in idiopathic inflammatory myositis: a retrospective analysis of a large multicenter cohort of Spain. Rheum Int. 2017;37(11):1853-61.

0014-2565 / © 2020, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.