



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

M. Serras Pujol¹, T. Blanco Hernández¹, M. Baldà Masmiquel¹, M. Pérez Caimari¹, L. Redondo Parejo¹, Ó. Mascaró Cavaller¹, G. Luchetti D'aniello² y X. Pla Salas³

¹Medicina Interna. Hospital General de Vic. Vic (Barcelona). ²Medicina Interna. Eksjö Kommun Hospital. Jönköping. ³Medicina 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.

Gráfica 1. Distribución de los subtipos clínicos de MII

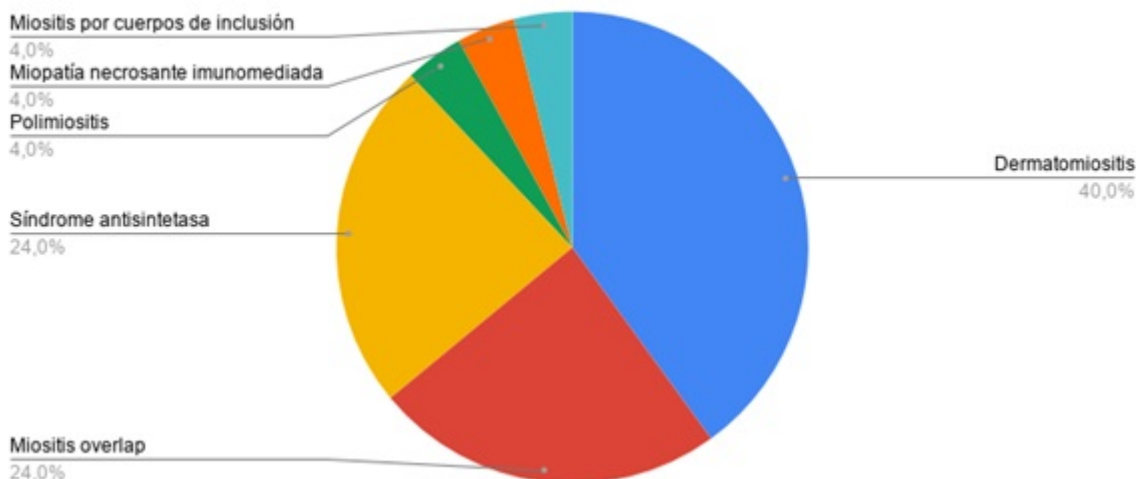


Tabla 1. Características demográficas y clínicas de los casos

| | 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 artralgiás, 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 ³ , n (%) | 5 (50) | 5 (83.3) | 3 (50) | 14 (56) |

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

¹Se engloba DM, MO, SAS, PM, MNI y MCI.

²Considerado pápulas de Gottron, eritema en heliotropo, signo del chal, eritema en esclavina y eritroderma.

³Considerados los supervivientes con estabilidad clínica al final del estudio, que han padecido < 2 brotes y no han sido refractarios.

²Significación 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.