



## IF-018 - MIOPATÍAS INFLAMATORIAS: PERFIL DE PACIENTES EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES

S. López Garrido<sup>1</sup>, B. de Escalante Yangüela<sup>1</sup>, B. Santos López<sup>1</sup>, B.D.C. Gracia Tello<sup>1</sup>, A. Marin Ballve<sup>1</sup>, D. del Pino Jiménez<sup>2</sup>, M.F. García Gil<sup>3</sup> y R. Boldova Aguar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna. Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. <sup>2</sup>Unidad de Codificación, <sup>3</sup>Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

### Resumen

**Objetivos:** Revisar las características de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) atendidos en una Unidad de Enfermedades Autoinmunes.

**Métodos:** Identificación de pacientes con MII atendidos en nuestra Unidad entre 1995 y 2019 a través del registro propio y del servicio de Documentación del hospital. Se analizaron datos sociodemográficos, tipo de miopatía, manifestaciones clínicas, datos analíticos, autoanticuerpos y otras pruebas complementarias. Se realizó análisis estadístico mediante SPSS 20.

**Resultados:** Inicialmente identificamos 54 pacientes. Se excluyeron 2 pacientes con diagnóstico alternativo y 4 pacientes fallecidos, por falta de acceso al historial. La edad media fue de 56 años con predominio femenino (62,5%). El 50% (n = 24) presentaron alguna forma de dermatomiositis (DM) (25% paraneoplásico), 22,9% polimiositis (PM), 16,7% síndrome antisintetasa, 8,3% miositis necrosante inmunomediada y 2,4% enfermedad mixta del tejido conectivo. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: debilidad muscular (70,8%), manifestaciones cutáneas (56%) como pápulas de Gottron, eritema heliotropo, signo de Holster y manos de mecánico; y afectación pulmonar intersticial (25%). Entre las pruebas complementarias destaca la elevación de CPK en 79%, aldolasa 71,8%, anticuerpos específicos de miositis (MSA) 50%, anticuerpos asociados a miositis (MAA) 8,3%, EMG 41,5%, biopsia muscular 50% y capilaroscopia 37,5%. Los tratamientos empleados fueron corticoides sistémicos 87,5% (Bolos 21%), inmunosupresores 48%, inmunoglobulinas 14,5% y biológicos 8,3%. En nuestra serie apreciamos diferencias en los diagnósticos previos al año 2010, siendo el diagnóstico predominante la PM 67%; y posteriormente la DM 59%. Durante el seguimiento fallecieron 9 pacientes (19%), 3 por neoplasia y 2 por afectación pulmonar.

**Discusión:** La clasificación de los subgrupos de MII ha cambiado en los últimos años con la aparición de anticuerpos específicos, permitiendo diferenciar fenotipos de MII. El diagnóstico de PM, anteriormente frecuente, se considera un diagnóstico de exclusión.

**Conclusiones:** En los últimos años apreciamos diferencias en la distribución de las MII con menos casos de PM. La contribución de los MSA ha resultado fundamental para este cambio.

## **Bibliografía**

1. Mariampillai K, Granger B, Amelin D, Guiguet M, Hachulla E, Benveniste O, et al. Development of a New Classification System for Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Clinical Manifestations and Myositis- Specific Autoantibodies. *JAMA Neurol.* 2018;75:1528-37.