



## 953 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN DE LAS MIOSITIS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS EN UN ÁREA SANITARIA

*Pedro Peinó Camba, Yelco Chantres Legaspi, Alba Tobío Romero, Álvaro Fernández Rial, Roi Suárez Gil, Julia Cabo del Riego y Juan Carlos Piñeiro Fernández*

*Hospital Universitario Lucus Augusti, Lugo, España.*

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características clínicas y la evolución de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), con el fin de determinar los patrones de presentación y respuesta al tratamiento.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de los pacientes con autoanticuerpos específicos positivos y diagnóstico final de MII, entre 1/2019-4/2024, en el HULA. Se recogieron variables clínicas, analíticas, terapéuticas y evolutivas. Análisis estadístico con SPSS 29.0.

**Resultados:** Se incluyeron 26 pacientes, con una edad media de  $66,1 \pm 13,2$  años. El 69,2% fueron mujeres. Cumplían criterios de MII definitiva el 34,6%, probable el 46,2% y posible el 19,2%. La mediana de retraso diagnóstico en meses fue de  $8,5 \pm 131,5$  meses y 6 (23,1%) tenían un diagnóstico previo alternativo. El subtipo más frecuente fue la dermatomiositis (26,9%), seguido de la miositis necrotizante inmunomediada (23%), el síndrome antisintetasa (19,2%), la polimiositis y el *overlap* (15,4% cada uno). La CPK media al diagnóstico fue de  $712,7 \pm 1.679,7$  y la aldolasa de  $13,5 \pm 16,5$ . Todos tenían auto-Ac específicos para MII (7 Jo-1, 6 HMG-CoA-reductasa, 2 TIF1-Gamma, 4 MDA-5, 2 SAE-2, 1 SAE-1, 1 Mi-2, 1 PL-7, 1 EJ), 14 (53,8%) ANA (+), 6 de ellos anti-Ro52 (+). Las manifestaciones clínicas (tabla, divididas por subtipos) más habituales fueron: debilidad muscular proximal (88,5%), mialgias (84,6%), artralgias (69,2%) y afectación cutánea (46,2%; el 75% típica de DM). Se realizó un EMG a 19 pacientes (el 63,2% patológico), biopsia muscular a 16 (75% patológica), PFR a 19 (42,1% patológicas), y RMN muscular total a 4 (25% patológicas). 12 (46,2%) pacientes desarrollaron una EPID y 4 (15,4%) debilidad de la musculatura respiratoria (2 con necesidad de VMNI). Todos fueron tratados con corticoides (8 con bolus de inicio), 22 (84,6%) con inmunosupresores (12 con metotrexato y 7 con micofenolato), 8 (30,8%) con inmunoglobulinas iv y 8 (30,8%) con biológicos (6 rituximab y 2 tofacitinib). En el seguimiento, fueron diagnosticados 4 (15,4%) pacientes de neoplasias (los 4 fallecidos por la misma: 2 adenocarcinomas de pulmón, 1 CCR y 1 GIST), 6 (23,1%) de recurrencias (4 en 1 ocasión, 2 en 2 ocasiones) y, finalmente, 17 (65,4%) tuvieron una remisión completa de la enfermedad.

	Total (n = 26)	Antisintetasa (n = 5)	Dermatomiositis (n = 7)	Miopatía necrotizante (n = 6)	Overlap (n = 4)	Polimiositis (n = 4)	p
--	----------------	-----------------------	-------------------------	-------------------------------	-----------------	----------------------	---

<b>Edad</b>	66,1 (13,2)	58,4 (14)	66,3 (14,9)	73 (12,8)	60,3 (12,3)	70,7 (7,3)	0,345
<b>CPK</b>	712 (1.679,7)	246,8 (126,2)	133,5 (126)	2.284 (3.087,3)	361 (277)	158,7 (127,7)	0,127
<b>Aldolasa</b>	13,5 (16,5)	14,3 (14)	4,9 (1,6)	49,3 (7)	12,1 (14,1)	4,7 (1,3)	0,0001
<b>Retraso diagnóstico (meses)</b>	22,2 (34,3)	20,2 (6,7)	6,6 (2,4)	3,3 (3,1)	84 (55,5)	18,3 (14,7)	0,0001
<b>Signos y síntomas</b>							
Síntomas constitucionales	11 (42,3)	5 (100)	6 (85,7)	5 (83,3)	0 (0)	1 (25)	0,001
Debilidad muscular	23 (88,5)	3 (60)	6 (85,7)	6 (100)	4 (100)	4 (100)	0,294
Mialgias	22 (84,6)	4 (80)	5 (71,4)	5 (83,3)	4 (100)	4 (100)	0,741
Artralgias	18 (69,2)	4 (80)	6 (85,7)	3 (50)	3 (75)	2 (50)	0,470
Artritis	12 (46,2)	4 (80)	4 (57,1)	0 (0)	3 (75)	1 (25)	0,031
Fenómeno de Raynaud	5 (19,2)	0 (0)	3 (42,9)	0 (0)	2 (50)	0 (0)	0,066
Afectación cutánea	12 (46,2)	3 (60)	7 (100)	0 (0)	2 (50)	0 (0)	0,0001
Manos de mecánico	2 (7,7)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (50)	0 (0)	0,128
Eritema periungueal	6 (23,1)	0 (0)	4 (57,1)	0 (0)	2 (50)	0 (0)	0,024
Esclerodactilia	3 (11,5)	0 (0)	2 (28,6)	0 (0)	1 (25)	0 (0)	0,334
Disfagia	4 (15,4)	0 (0)	3 (42,9)	0 (0)	0 (0)	1 (25)	0,142
Disnea	6 (23,1)	1 (20)	2 (28,6)	0 (0)	3 (75)	0 (0)	0,069
<b>Evolución</b>							
EPID	12 (46,2)	3 (60)	5 (71,4)	0 (0)	3 (75)	1 (25)	0,038
Debilidad musculatura respiratoria	4 (15,4)	0 (0)	1 (14,3)	1 (20)	1 (25)	1 (25)	0,764
Neoplasia (3-5 años del diagnóstico)	4 (15,4)	0 (0)	1 (14,3)	1 (20)	0 (0)	2 (50)	0,303
Recurrencias	6 (23,1)	3 (60)	0 (0)	1 (20)	1 (25)	1 (25)	0,195
Remisión completa	17 (65,4)	3 (60)	4 (57,1)	5 (83,3)	3 (75)	2 (50)	0,820

**Conclusiones:** Las MII son un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas, con autoanticuerpos específicos que ayudan al diagnóstico junto con manifestaciones clínicas comunes, pero suelen presentar una evolución heterogénea, con recurrencias frecuentes y necesidad de tratamiento a largo plazo, que requiere una evaluación individual.