



## 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<br>(13,2)   | 58,4 (14)     | 66,3 (14,9) | 73 (12,8)          | 60,3<br>(12,3) | 70,7 (7,3)       | 0,345  |
| <b>CPK</b>                           | 712<br>(1.679,7) | 246,8 (126,2) | 133,5 (126) | 2.284<br>(3.087,3) | 361<br>(277)   | 158,7<br>(127,7) | 0,127  |
| <b>Aldolasa</b>                      | 13,5<br>(16,5)   | 14,3 (14)     | 4,9 (1,6)   | 49,3 (7)           | 12,1<br>(14,1) | 4,7 (1,3)        | 0,0001 |
| <b>Retraso diagnóstico (meses)</b>   | 22,2<br>(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.