Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S230

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

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 ± 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 ± 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 ± 1.679,7 y la aldolasa de 13,5 ± 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*

Edad	66,1 (13,2)	58,4 (14)	66,3 (14,9)	73 (12,8)	60,3 (12,3)	70,7 (7,3)	0,345
CPK	712 (1.679,7)	246,8 (126,2)	133,5 (126)	2.284 (3.087,3)	361 (277)	158,7 (127,7)	0,127
Aldolasa	13,5 (16,5)	14,3 (14)	4,9 (1,6)	49,3 (7)	12,1 (14,1)	4,7 (1,3)	0,0001
Retraso diagnóstico (meses)	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
Signos y síntomas							
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

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.

Evolución							
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 frecuencias y necesidad de tratamiento a largo plazo, que requiere una evaluación individual.

0014-2565 / © 2024, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.