Rev Clin Esp. 2024;224(Supl 1):S659

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

1894 - ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN MIOPATÍA INFLAMATORIA: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, AUTOANTICUERPOS Y PATRONES RADIOLÓGICOS MÁS FRECUENTES

Paula Cabestre Pinilla, *Elisa Romero Velasco, Montserrat Laserna Martínez, Ángela Fernández García y Jesús Casado*

Hospital Universitario de Getafe, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Las miopatías inflamatorias son un grupo de enfermedades autoinmunes sistémicas poco frecuentes con afectación cutánea, musculoesquelética y pulmonar. La enfermedad pulmonar intersticial es común en pacientes con miopatía inflamatoria (más de un 30% de los casos). Estos pacientes han demostrado tener peor pronóstico y mayor mortalidad (hasta un 40%). Algunas características clínicas y/o pronósticas muestran asociación con autoanticuerpos presentes en pacientes con miopatía inflamatoria. Se pretende describir las características clínicas más frecuentes, los patrones radiológicos y la relación con los autoanticuerpos, que a su vez influyen de forma directa en el pronóstico de estos pacientes.

Métodos: Estudio observacional, longitudinal y retrospectivo en pacientes hospitalizados en un hospital universitario de segundo nivel o valorados en consulta de Enfermedades Autoinmunes entre los años 2020-2024. Los datos clínicos, analíticos y de tratamiento se obtuvieron de la primera consulta tras el diagnóstico de miopatía inflamatoria. Se realizó un análisis descriptivo de la muestra utilizando media y desviación estándar o mediana y rango intercuartílico para las variables cuantitativas según su distribución; y el porcentaje para las variables categóricas. Se emplearon los test de contraste de hipótesis chi-cuadrado para variables cualitativas y t de Student en cuantitativas. El análisis estadístico se realizó mediante el programa SPSS v.29. El nivel de significación estadística se estableció para un valor de $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 36 pacientes con una edad media de 64 años, siendo el 67,7%, mujeres. Sus características se describen en la tabla 1. El 80,6% presentaba afectación muscular siendo la debilidad el signo más frecuente (63,9%) seguido de las mialgias (50%). Hasta un 38,8% presentaba afectación pulmonar, de los cuales un 16,7% se correspondía radiológicamente con un patrón de NIU. En la tabla 2 se comparan los pacientes según la presencia o no de afectación pulmonar. Las manifestaciones cutáneas y las mialgias fueron más prevalentes en el grupo de los pacientes sin afectación pulmonar (61,9% y 83,3% $p < 0,05$) siendo el edema periorbitario el más frecuente (83,3%), seguido del signo del chal (71,4%) y del eritema heliotropo (66,7%). En pacientes con afectación pulmonar, los niveles de CK fueron más elevados con una media de 1.176 U/L. Destaca también la presencia de títulos positivos para ANA y ANCA, más frecuente. En nuestra muestra hubo muy poca representación de autoanticuerpos específicos; podemos destacar que el único anticuerpo-

OJ positivo se objetivó en un paciente con afectación pulmonar (la asociación de este anticuerpo con la EPI se ha descrito en la literatura). En cuanto al pronóstico, de los pacientes que fallecieron durante el seguimiento, el 57,1% presentaba afectación pulmonar.

Tabla 1			
	Cohorte global		
Sexo	12 (33,3%) Hombres 24 (67,7%) Mujeres		
Edad	64 años (34-84)		
Afectación cutánea	**21 (58,3%)**		
	Gottron		13 (36,1%)
Heliotropo		9 (25%)	
Cambios periungueales		8 (22,2%)	
Signo de Holster		4 (11,1%)	
Signo del chal		7 (19,4%)	
Signo de la V		8 (22,2%)	
Manos de mecánico		8 (22,2%)	
Poiquilodermia		5 (13,9%)	
Compromiso cuero cabelludo		3 (8,3%)	
Edema periorbitario		6 (16,7%)	
Raynaud	**5 (13,9%)**		
Afectación muscular	**29 (80,6%**)		
	Debilidad		23 (63,9%)
Mialgias		18 (50%)	
Disfonía		2 (5,6%)	
Disfagia		7 (19,4%)	
Calcinosis		1 (2,8%)	
Artritis	**6 (16,7%)**		
Afectación sistémica	20 (55,5%)		
	Pulmonar		**14 (38,8%)**
	Inespecífico	4 (11,1%)	
	NOC	2 (5,6%)	
	NINE	3 (8,3%)	
	NIU	6 (16,7%)	
Neurológica		**2 (5,55%)**	
Combinada		4 (11,11%)	
Afectación paraneoplásica	**7 (19,4%)**		
Niveles de CK	15 (41,66%)		
ANA (Positivo 1/80<)	15 (42,7%)		
ANCA	3 (8,3%)		
Enfermedades autoinmunes concomitantes	6 (16,7%)		
Biopsia	17 (47,2)		
Exitus	7 (19,4%)		

Tabla 2				
	Afectación pulmonar sí	Afectación pulmonar no	p	
Afectación cutánea	8 (38,1%)	13 (61,9%)	0,908	
	Gottron	5 (38,5%)	8 (61,5%)	0,968
Heliotropo	3 (33,3%)	6 (66,7%)	1	
Cambios periungueales	3 (37,5%)	5 (62,5%)	1	
Signo de Holster	2 (50%)	2 (50%)	0,634	
Signo del chal	2 (28,6%)	5 (71,4%)	0,681	
Signo de la V	3 (37,5%)	5 (62,5%)	1	
Manos de mecánico	5 (62,5%)	3 (37,5%)	0,217	
Poiquilodermia	2 (40%)	3 (60%)	1	
Compromiso cuero cabelludo	1 (33,3%)	2 (66,7%)	1	
Edema periorbitario	1 (16,7%)	5 (83,3%)	0,370	
Raynaud	0	4 (100%)	0,141	
Afectación muscular	10 (34,5%)	19 (65,5%)	0,394	
	Debilidad	8 (34,8%)	15 (65,2%)	0,501

Mialgias	3 (16,7%)	15 (83,3%)	**0,006**
Disfonía	0	2 (100%)	0,511
Disfagia	1 (14,3%)	6 (85,7%)	0,209
Calcinosis	1 (100%)	0	0,389
Artritis	3 (50%)	3 (50%)	0,658
Exitus	4 (57,1%)	3 (42,9%)	0,394
Niveles de CK (medias)	179 (DE 315)	1176 (DE 2160)	**0,045**
ANA (Positivo 1/80<)	7 (46,7%)	8 (53,3%)	0,418
ANCA	3 (100%)	0	0,051
Anti-Mi2	0	1 (100%)	1
Anti-TIF1	1 (25%)	3 (75%)	1
Anti-SRP	1 (33,3%)	2 (66,7%)	1
ANTI-HMGCR	0	3 (100%)	0,267
Anti-OJ	1 (100%)	0	1 (100%)
Anti-Jo	1 (33,3%)	2 (66,7%)	1
PL12	0	1 (100%)	1
Anti-Ro	3 (37,5%)	5 (62,5%)	1
Anti-SNRNP	0	1 (100%)	1
Anti-La	1 (50%)	1 (50%)	1

Conclusiones: Debido al pequeño tamaño muestral, hay pocos resultados estadísticamente significativos. Sin embargo, observamos una tendencia de manifestaciones clínicas cutáneas y articulares no relacionadas con la afectación pulmonar, que podrían plantear nuevas líneas de estudio. Podemos concluir que el aumento de CK no se relaciona con la afectación pulmonar en los pacientes con miopatía inflamatoria, con la implicación pronóstica que ello conlleva.

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