



Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

1275 - MIOPATÍAS INFLAMATORIAS Y EPID, DIBUJO DEL PACIENTE TIPO

David Sánchez Soler, Javier Franco Gutiérrez, Ana María Aldea Gamarra, Luis Antonio Álvarez-Sala Walther, Cristina Lavilla Olleros, María Barrientos Guerrero, Cristina Ausín García y María Victoria Villalba García

Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Realizar un estudio observacional descriptivo sobre miopatías inflamatorias inmunomediadas asociadas a enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Se seleccionan los pacientes con diagnóstico de miopatía inflamatoria inmunomediada con afectación EPID en seguimiento por la unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas entre los años 2014 y 2024 en un hospital de tercer nivel. Se accede a las historias clínicas de los pacientes para la recogida de datos.

Resultados: Se obtiene una muestra de 4 pacientes. El 50% pertenece al género masculino y la edad media de la muestra es de 68,7 años; la edad al diagnóstico fue de 88, 78, 66 y 30 años. Los dos pacientes de menor edad fueron etiquetados de síndrome antisintetasa, mientras que en los pacientes más ancianos el diagnóstico fue de dermatomiositis (fig.). En los pacientes con dermatomiositis el diagnóstico se realizó en el contexto de un empeoramiento clínico fulminante. Uno de ellos falleció a las pocas semanas del diagnóstico. El diagnóstico de EPID ocurrió después del diagnóstico de la miopatía (entre 0 y 35 meses) en 3 de los pacientes. El patrón de EPID fue el de neumonía intersticial no específica (NINE) en el 50% de los pacientes y neumonía intersticial usual (NIU) en 1 paciente. En el cuarto paciente no se realizó TC torácico por inestabilidad clínica y posterior fallecimiento, por lo que el patrón se estableció como inespecífico. El 50% presentó hipertensión arterial pulmonar (HAP). La totalidad de los pacientes presentó positividad para al menos un autoanticuerpo específico para miopatía inflamatoria siendo en nuestros pacientes anti-EJ y anti-Jo-1 (anticuerpos antisintetasa) y NMDA-5 y anti-TIF-gamma. Un paciente negó síntomas musculares, clasificándose como dermatomiositis clínicamente amiopática (NMDA-5). Este paciente presentó además compromiso a otros niveles en forma de síndrome seco y afectación articular, cutánea y renal (tabla 1). Los niveles de CK y aldolasa máximos oscilaron entre 1838-38 U/L y 81-11,3 U/L respectivamente (tabla 2). Dada la rápida progresión de la enfermedad, no se realizaron pruebas de función respiratoria en los pacientes con dermatomiositis. De los otros dos, solo uno de ellos presentó valores alterados con patrón restrictivo en la espirometría y restricción en la difusión alveolar, siendo este además el paciente con patrón NIU.

Tabla 1

Paciente	Sexo	Edad	Raza	Edad al diagnóstico	Tiempo desde diagnóstico (meses)	Patron EPID	HAPI	IMC	HTA	DM	DL	Fumador	ICC	Cardiopa
EJ	Hombre	67	Asiático	66		NIU	Si	21,21	No	No	Si	Ex - fumador	No	No
TIF-1-Gamma	Mujer	89	Caucásico	88	0	Indeterminado	Si	22,6	Si	No	Si	No	Si	Si
NMDA-5	Mujer	79	Caucásico	78	1	NINE	No	22,04	Si	Si	Si	Ex - fumador	No	No
JO-1	Hombre	40	Caucásico	30	7	NINE	No	38,3	No	No	Si	Si	No	No

Tabla 2

Paciente	Aldolasa	LDH	CK	ANA	Otro autoanticuerpo	Descenso del complemento	Factor Reumatoide elevado	Ácido úrico	VSG (mm)	PCR (mg/L)	NT-proBNP (ng/L)	Creatinina (mg/dL)	FG (mL/m2)
EJ	13,7	435	528	Si	Anti Ro52	No	No		120	89,7	356	0,95	83
TIF-1-Gamma		562	38	No	No	No	No	7,2	120	108,54	5261	0,75	79
NMDA-5	11,3	340	140	Si	Anti Ro52	No	No	5,2	103	26,5	235	0,69	84
JO-1	81	429	1838	No	No	No	No	5		10,1		0,8	> 60



Anti-EJ

Síndrome antisintetasa

66 años al diagnóstico

*EPID tipo NIU
Debut como EPID (miopatía posterior)
DL, Exfumador
No otra afectación autoinmune
Anti-Ro52*



Anti-Jo-1

Síndrome antisintetasa

30 años al diagnóstico

*EPID tipo NINE
EPID a los 7 meses del diagnóstico
DL, Fumador
Afectación articular
No otros autoanticuerpos*



Anti-NMDA-5

Dermatomiositis amiopática

78 años al diagnóstico

*EPID tipo NINE
EPID al mes del diagnóstico
HTA, DM, DL, Exfumadora
Síndrome seco, afectación articular,
cutánea y proteinuria
Anti-Ro52*

*Evolución rápida con fallecimiento
<1 AÑO tras el diagnóstico*



Anti-TIF-1-GAMMA

Dermatomiositis

88 años al diagnóstico

*EPID patrón inespecífico (no TC)
EPID al diagnóstico
HTA, DL
Afectación cutánea
No otros autoanticuerpos*

*Evolución fulminante con fallecimiento
<1 MES tras el diagnóstico*

Conclusiones: Las miopatías inflamatorias inmunomediadas son un grupo heterogéneo de patologías, de baja incidencia, su asociación a enfermedad pulmonar intersticial las hace aún más infrecuentes y graves. En la población estudiada se observaron dos presentaciones clínicas bien diferenciadas, siendo la EPID asociada a dermatomiositis una entidad con mayor mortalidad, presentación más tardía y mayor rapidez de progresión de la enfermedad. En la bibliografía también se describen diferencias en relación al autoanticuerpo detectado y la prevalencia y el patrón de EPID. Dichas diferencias no se objetivaron en nuestra población, limitación derivada seguramente del pequeño tamaño muestral. Dada la alta mortalidad de esta asociación es prioritario un alto índice de sospecha para un diagnóstico y tratamiento temprano que limite la mala.