

EJ	Hombre	67	Asiático	66		NIU	Si	21,21	No	No	Si	Ex - fumador	No	No	No	No	No	No	No	Si	Si
TIF-1-Gamma	Mujer	89	Caucásico	88	0	Indeterminado	Si	22,6	Si	No	Si	No	Si	No	No	No	Si	No	No	No	No
NMDA-5	Mujer	79	Caucásico	78	1	NINE	No	22,04	Si	Si	Si	Ex - fumador	No	No	No	Si	Si	Si	No	Si	Si
JO-1	Hombre	40	Caucásico	30	7	NINE	No	38,3	No	No	Si	Si	No	No	No	No	Si	No	No	Si	Si

Paciente	Aldolasa	LDH	CK	ANA	Otro autoanticuerpo	Descenso del complemento	Factor Reumatoide elevado	Acido úrico	VSG (mm)	PCR (mg/L)	NT-proBNP (ng/L)	Creatinina (mg/dL)	FG (mL/min/1,73 m2)	Hb (g/dL)	Pqts (10E3/μL)	Leucocitos (10E3/μL)	Linfocitos (10E3/μL)
EJ	13,7	435	528	Si	Anti Ro52	No	No		120	89,7	356	0,95	83	11,2	407	21,6	1,8
TIF-1-Gamma		562	38	No	No	No	No	7,2	120	108,54	5261	0,75	79	11,5	368	11,9	0,7
NMDA-5	11,3	340	140	Si	Anti Ro52	No	No	5,2	103	26,5	235	0,69	84	13,8	199	7	3,1
JO-1	81	429	1838	No	No	No	No	5		10,1		0,8	> 60	15,4	230	7,7	1,2



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.