

| | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
|-------------|--------|----|-----------|----|---|---------------|----|-------|----|----|----|--------------|----|----|----|----|----|----|----|----|----|
| 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.