



## ER-004 - MIOPATÍAS EN EL ORIENTE DE ASTURIAS

J. Fernández Rodríguez<sup>1</sup>, R. Fernández Rodríguez<sup>2</sup>, P. Abad Requejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. <sup>2</sup>Servicio de Urgencias. Hospital del Oriente de Asturias Francisco Grande Covián. Parres (Asturias).

### Resumen

**Objetivos:** Las miopatías constituyen un grupo de enfermedades que afectan al músculo estriado y se caracterizan por cambios estructurales o deficiencias funcionales a dicho nivel. Son enfermedades relativamente poco frecuentes y cuyo espectro clínico es muy variable. Se clasifican en diferentes tipos según las alteraciones histológicas y la etiopatogenia subyacente. En este trabajo hemos revisado las miopatías diagnosticadas en pacientes mayores de 14 años en nuestro hospital (un hospital comarcal con un área poblacional de 51.849 habitantes) desde 1997 hasta la actualidad.

**Métodos:** Se revisaron 81 historias clínicas de la base de datos del Hospital del Oriente de Asturias de la cohorte histórica seleccionada bajo el criterio de biopsias musculares recogidas en la base de datos durante el periodo de 1997-2015. Las variables analizadas incluían edad en el momento de diagnóstico, sexo, año de diagnóstico, síntomas, niveles de CPK, LDH y aldolasa al diagnóstico, resultado de electromiograma y biopsia muscular. Para el análisis estadístico descriptivo se utilizó el programa SPSS 15.0.

**Resultados:** De un total de 81 historias revisadas 30 cumplían criterios de miopatía. Su edad al diagnóstico era  $53 \pm 14$  (rango 19-87), siendo el 50% de cada sexo. Respecto a los síntomas el 33% estaban asintomáticos. De los que presentaban síntomas el más frecuente era la debilidad (30%), seguido de las mialgias (23,3%), los calambres (6,7%) y la fatiga patológica (6,7%). Análiticamente el 86,7% presentaba una CPK por encima de valores normales (alcanzando el 30% CPK al diagnóstico  $> 1.000$  U/l), el 66,7% una LDH elevada ( $> 423$  U/l) y el 20% una aldolasa elevada ( $> 7,6$  U/l). Por tipos las miopatías encontradas se distribuían del siguiente modo: 8 de tipo inflamatorio polimiositis o dermatomiositis, 7 de tipo mitocondrial, 4 metabólicas todas ellas glucogenosis del tipo enfermedad de McArdle, 3 distrofias de Steinert y un solo caso de distrofia de cinturas, miopatía secundaria a fármacos e inflamatoria por cuerpos de inclusión. En los 5 pacientes restantes se objetivaron datos clínicos, analíticos, electromiográficos o histopatológicos compatibles con una miopatía pero siendo imposible clasificarlos dentro de un tipo concreto.

**Discusión:** Comparando los resultados de prevalencia para las principales miopatías encontradas en nuestra población con otros estudios epidemiológicos la prevalencia de 15,42/100.000 para los casos de polimiositis/dermatomiositis está incluso por debajo de lo establecido en el estudio de Bernatsky et al (21,5/100.000 IC95% 19,4 y 23,9), no sucede lo mismo con la miopatía mitocondrial que en nuestra población alcanza los 13,5/100.000 habitantes (sin relación familiar entre ellos), lo que está muy por encima de los 5,7/100.000 del estudio de Arpa et, ni con la enfermedad de McArdle que con

una prevalencia de 7,7/100.000 se sitúa muy por encima del 1/100.000 referido en el estudio Lucía et al. Significativo resulta también el hallazgo de una miopatía por cuerpos de Inclusión, una enfermedad rara, cuya prevalencia se sitúa entre 4,9 y 9,3 por millón de habitantes. Aclarar que los 3 casos con distrofia de Steinert registrados son hermanos. Y respecto a la distrofia de cinturas reseñar que no disponemos del análisis genético que nos permita subclasificarla en uno de los tipos más o menos frecuentes.



*Conclusiones:* Entre las miopatías diagnosticadas en nuestra población la prevalencia de la miopatía mitocondrial (más del doble) y de la enfermedad de McArdle (por siete), se sitúa muy por encima al compararla con estudios similares realizados en la población española. Destacable resulta también el hallazgo de un enfermedad muy poco frecuente como es una miopatía por cuerpos de inclusión.