



P237 - Análisis descriptivo y estudio de correlaciones en una cohorte de pacientes con miopatías inflamatorias

I. Carrión-Barberà, T.C. Salman-Monte, S. Labrada, T. Meraz, F. Vilchez, M. Ciria, A. Pros y J. Monfort

Servicio de Reumatología. Hospital del Mar/Parc de Salut Mar. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Describir las características de la cohorte de pacientes afectados de miopatías inflamatorias (MI) en un hospital de tercer nivel, con objeto de identificar sus características demográficas y clínicas e intentar hallar correlación entre ellas.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con MI: dermatomiositis (DM), polimiositis, síndrome antisintetasa (SAS), miopatía necrotizante autoinmune y síndrome de solapamiento (SS). Se recogieron variables clínicas, biológicas, neurofisiológicas e histopatológicas. Las variables cualitativas se analizaron mediante estadísticos descriptivos y cross-tabs, la comparación de medias mediante t-Student y las correlaciones mediante el test de correlación de Pearson.

Resultados: 28 pacientes fueron incluidos con un tiempo de seguimiento de $10,9 \pm 9,8$ años. Según los criterios clasificatorios para MI EULAR/ACR 2017, un 89,2% de los pacientes podían ser clasificados como MI definitiva, con una puntuación media de $12,1 \pm 3,2$. Edad al diagnóstico $47,3 \pm 17,7$ años; ratio mujer/hombre 1,3; el 78,6% caucásicos, 10,7% asiáticos y 10,7% latinos. El tipo de miopatía fue DM (39,3%), DM hipomiopática (3,6%) y amiopática (3,6%), SS (28,6%) y SAS (17,9%). De las manifestaciones extramusculares la afectación más prevalente fue la pulmonar (67,9%). La esclerosis sistémica fue la enfermedad autoinmune (EA) más comúnmente solapada (21,4%) y 2 pacientes (7,1%) solapaban más de 1 EA. En la tabla 1 se detallan las características clínicas de los pacientes y, en la 2 el perfil de autoanticuerpos (aa) y en la 3 los tratamientos utilizados. La incidencia de neoplasia fue del 10,7% a los $10,3 \pm 9,6$ años tras el diagnóstico de la MI (3 neoplasias de mama, 1 colon y 1 linfoma cutáneo), y, de ellos, el 66,7% tuvieron dos neoplasias sincrónicas. El subtipo de MI en estos pacientes fue 1 SS RNP+, 1 DM anti-PL12 + y 1 SAS OJ+. En ninguno de los 2 pacientes anti-TIF1- γ + se observó neoplasia. Un 17,9% fumaban activamente y un 21,4% habían tomado estatinas en algún momento, sin encontrarse relación con el inicio de la clínica miopática. Se realizó capilaroscopia en un 67,9%, de los que era patológica en un 63,1%, siendo los megacapilares (58,3%), tortuosidades (50%) y áreas avasculares (50%) los hallazgos más frecuentes. La positividad de los anti-RNP ($p = 0,01$) y los bolus de glucocorticoides ($p = 0,039$) se correlacionaron con la presencia de mayor gravedad de la enfermedad, definida como un índice sumatorio compuesto por una serie de manifestaciones (hipertensión pulmonar, cardiopatía isquémica, trombosis venosa/arterial, mio/pericarditis, enfermedad pulmonar intersticial difusa, infecciones graves, neoplasias y hospitalizaciones). Otras correlaciones estadísticamente significativas entre aa y

manifestaciones clínicas están detalladas en la tabla 4, entre las que destaca la de anti-RNP+ con miopericarditis. No se encontró correlación entre los hallazgos de la capilaroscopia y el tipo de miopatía.

Tabla 1. Características clínicas

Manifestaciones clínicas	Frecuencia
Forma de inicio	
Aguda	40,7%
Subaguda	22,2%
Insidiosa	37%
Debilidad muscular	82,1%
Elevación enzimas musculares	85,7%
Dolor a la palpación muscular	67,9%
Manifestaciones articulares	67,9%
Manifestaciones sistémicas	67,9%
Manifestaciones digestivas	46,4%
Síndrome de Raynaud	53,6%
Esclerodactilia	32%
Úlceras digitales	25%
Calcinosis	10,7%
Enfermedad pulmonar intersticial	67,9%
Neumonía intersticial no específica	63,2%
Neumonía intersticial usual	15,8%
Neumonía organizativa	10,5%
Neumonía intersticial linfocítica	5,3%
Patrón no definido	5,3%
Hipertensión pulmonar	10,7%
Infecciones graves	17,9%

Tabla 2. Anticuerpos

Tipo de anticuerpo	Número de pacientes
Anti-Jo1	7
Anti-PL12	4
Anti-PL7	0
Anti-EJ	1
Anti-MDA5	2
Anti-Mi2	3
Anti-TIF1 γ	2
Anti-Ro60	5
Anti-Ro52	3
Anti-RNP	3
Anti-PM/Scl 75 KDa	5
Anti-PM/Scl 100 KDa	2

Tabla 3. Tratamientos

Tratamiento	% de pacientes
-------------	----------------

Corticoides orales	92,9%
Micofenolato	39,3%
Antipalúdicos	32,1%
Azatioprina	32,1%
Metotrexato	25%
Inhibidores de la calcineurina	21,4%
Inmunoglobulinas	21,4%
Rituximab	10,7%
Abataceptp	7,1%
Ciclofosfamida	7,1%
Bolus corticoides	7,1%

Tabla 4. Correlaciones entre manifestaciones clínicas y autoanticuerpos

Manifestaciones clínicas	Tipo de autoanticuerpo	p valor
Úlceras digitales	Anti-MDA5	0,005
Esclerodactilia	Anti-RNP	0,011
Pericarditis	Anti-RNP	0,000
Miocarditis	Anti-RNP	0,005
Diabetes mellitus	Anti-RNP	0,027
Síndrome de Raynaud	Anti-PM/Scl	0,033
Calcinosis cutánea	Anti-PM/Scl	0,027
Contracturas en Flexión	Anti-PM/Scl	0,027
Arritmias	Anti-PL12	0,001

*p valor considerado significativo < 0,5.

Conclusiones: El subtipo de miopatía más frecuente de nuestra serie fue la DM. Un 10,3% de los pacientes presentaron una neoplasia, todos con diferentes subtipos de MI y autoinmunidad. La presencia de anti-RNP+ correlacionó con mayor gravedad de la enfermedad y la presencia de miopericarditis. Asimismo, se hallaron diferencias significativas entre los diferentes subtipos de aa y determinadas manifestaciones clínicas. No hay correlación entre los hallazgos en la capilaroscopia y el tipo de miopatía.