



## P257 - MIOPATÍAS INFLAMATORIAS ANTI- FACTOR DE TRANSCRIPCIÓN 1g INTERMEDIARIO (anti-TIF-1g) POSITIVO

P. Morán Álvarez<sup>1</sup>, S. Garrote-Corral<sup>1</sup>, R. Ballester-González<sup>2</sup>, C. García-Hoz<sup>2</sup>, C. Larena-Grijalba<sup>1</sup>, M.Á. Blázquez-Cañamero<sup>1</sup>, J.L. Morell-Hita<sup>1</sup>, J. Bachiller-Corral<sup>1</sup> y M. Vázquez-Díaz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Reumatología; <sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Resumen

**Introducción:** Las miopatías inflamatorias son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes sistémicas caracterizadas por una afectación muscular simétrica, cutánea y de otros órganos internos. Su asociación con el desarrollo de neoplasias es descrita frecuentemente en la literatura, especialmente en aquellos pacientes con anti-TIF-1g positivo.

**Objetivos:** Analizar características clínicas, métodos diagnósticos y tratamientos de una serie hospitalaria de 5 pacientes diagnosticados de miopatía inflamatoria anti-TIF-1g positivo.

**Métodos:** Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo incluyendo a todos los pacientes entre 2013-2019 con diagnóstico de miositis inflamatoria anti-TIF-1g positivo. Se recogieron los datos demográficos, clínicos, analíticos, histopatológicos, pruebas de imagen, estudio electrofisiológico, tratamientos y mortalidad a través de la revisión de historias clínicas.

**Resultados:** Se incluyeron 5 pacientes, 3 mujeres y 2 hombres, todos ellos de raza caucásica. La edad media al diagnóstico fue de 56 años (rango: 40-65 años). 4 presentaron una neoplasia subyacente: 3 de órgano sólido (mama, renal y pulmón) y 1 hematológica (linfoma no Hodgkin). El tiempo entre el diagnóstico de la miopatía inflamatoria y la detección de una neoplasia fue simultánea en todos ellos, excepto 3 años en uno de los pacientes. Dentro de las manifestaciones clínicas: 3 de ellos desarrollaron rash heliotropo, eritema en chal, eritema periungueal y/o pápulas de Gottron; 1 fenómeno de Raynaud; 3 artralgiyas y/o artritis; 2 pérdida ponderal; 4 mialgias; y 4 debilidad de cinturas (3 cintura escapular y pelviana; 1 cintura escapular; y 1 disfagia, disfonía y debilidad diafragmática asociadas). Ninguno presentó alteraciones gastrointestinales, pulmonares y/o fiebre. Las medianas de CK, aldolasa y LDH al diagnóstico fueron de 674 U/L, 9,8 U/L y 547 U/L, respectivamente. En relación con el diagnóstico: 3 de ellos presentaban signos inflamatorios en la resonancia magnética muscular; 4 un patrón miopático en el estudio electrofisiológico; y 1 paciente una biopsia muscular concluyente. Según los criterios de Bohan and Peter se registraron 3 dermatomiositis (2 definitivas y 1 probable) y 2 polimiositis (1 probable y 1 posible). El tratamiento de inicio en todos ellos fue prednisona a dosis de 1 mg/Kg/día. 1 de ellos recibió 3 pulsos intravenosos (125 mg/día durante 3 días) de metilprednisolona. Otros tratamientos administrados fueron: hidroxicloroquina (3), azatioprina (2) e inmunoglobulinas intravenosas (1). Se registraron 2 muertes con un rango de 5 meses-4 años desde su diagnóstico, siendo 1 de ellas secundaria a disfunción diafragmática.

**Conclusiones:** Las miopatías inflamatorias anti-TIF1 positivo son un tipo de miositis con una gran fuerza de asociación a neoplasias (predominantemente de órgano sólido), por lo que su búsqueda es obligatoria tanto en el momento de su diagnóstico como durante su seguimiento. El manejo de este tipo de miopatías se basa en el tratamiento de la neoplasia subyacente y el uso de glucocorticoides como primera línea. No obstante, otros tratamientos pueden ser necesarios. A pesar de ello, su pronóstico a largo plazo es poco favorable.

## P258. MANIFESTACIONES ARTICULARES EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON SARCOIDOSIS EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

I.M. Madroñal García, C. Aguilera Cros, L. Méndez Díaz y M. Gómez Vargas

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

**Introducción:** La sarcoidosis (S) es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida, que afecta más frecuentemente a ganglio, pulmón y piel, aunque puede afectar otros órganos, entre ellos el sistema osteomuscular.

**Objetivos:** Describir las características clínicas, analíticas y radiológicas de los pacientes diagnosticados de S que presentan manifestaciones articulares. Valorar la asociación entre los pacientes que tienen manifestaciones articulares y el uso de corticoides (C) e inmunosupresores (IS), con respecto a los que no presentan afectación articular.

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico de S con manifestaciones articulares, vistos en consultas de Reumatología y Medicina Interna desde el año 2017 hasta el 2019. Los datos se obtuvieron mediante la revisión de historias clínicas. Se han realizado pruebas chi cuadrado y prueba exacta de Fisher para establecer las diferentes relaciones planteadas en los objetivos.

**Resultados:** De una base de datos de 102 pacientes con S, 18 presentaron manifestaciones articulares (50% mujeres), con una edad media de  $57 \pm 6$  años (media  $\pm$  DE). De estos pacientes, 4 (22,2%) han presentado ANA positivos. En cuanto a la clínica, 3 pacientes presentaron la asociación de poliartritis y tumefacción bilateral de tobillos, 8 pacientes presentaron poliartritis, 3 monoartritis y 4 pacientes presentaron tumefacción bilateral de tobillos. Un 61,1% presentó fiebre al inicio de la enfermedad. 14 pacientes (77,8%) han presentado cifras de ECA elevada al inicio del cuadro, sin presentar diferencias significativas respecto a todos los pacientes diagnosticados de sarcoidosis que no presentan afectación articular. Los 18 pacientes recibieron tratamiento con C y 10 pacientes (55,5%) necesitaron un tratamiento IS, no encontrando diferencias con respecto a los pacientes que no presentan afectación articular ( $p = 0,92$ ). Sobre el curso de la enfermedad, la mayoría de los pacientes con afectación articular, presentan un curso crónico (72,2%). Tampoco se encontraron diferencias significativas al compararlos con los pacientes que no tienen afectación articular ( $p = 0,73$ ).

**Conclusiones:** Los pacientes con afectación articular en nuestro estudio han sido un 17,6% (18), un resultado aproximado a lo descrito en la literatura (sobre el 10%), aunque nuestro resultado puede estar aumentado por el hecho de que los pacientes que se siguen en consultas de Reumatología presentan o han presentado afectación articular. No se han encontrado diferencias significativas entre los pacientes con S que han presentado afectación articular y los que no, con respecto a las cifras de ECA iniciales, el tratamiento y el curso de la enfermedad. Son necesarios estudios prospectivos, multicéntricos y con mayor tamaño muestral para conocer mejor estas asociaciones.