



## P154 - RECLASIFICANDO LA POLIMIOSITIS: UN ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON MIOPATÍA INFLAMATORIA IDIOPÁTICA

J. Loarce Martos<sup>1</sup>, M.J.S. Parker, J.B. Lilleker<sup>3,4</sup> y H. Chinoy<sup>5,6</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. <sup>2</sup>Rheumatology Department. Institute of Rheumatology and Orthopaedics. Royal Prince Alfred Hospital. Sydney (Australia). <sup>3</sup>Centre for Musculoskeletal Research. School of Biological Sciences. Faculty of Biology, Medicine and Health. Manchester Academic Health Science Centre. University of Manchester. Manchester (Reino Unido). <sup>4</sup>Manchester Centre for Clinical Neuroscience. Salford Royal NHS Foundation Trust. Salford (Reino Unido). <sup>5</sup>National Institute for Health Research Manchester Musculoskeletal Biomedical Research Centre. Manchester University Hospitals NHS Foundation Trust. Manchester Academic Health Science Centre. University of Manchester. Manchester (Reino Unido). <sup>6</sup>Rheumatology Department. Salford Royal NHS Foundation Trust. Salford (Reino Unido).

### Resumen

**Introducción:** La definición de la polimiositis (PM) ha evolucionado considerablemente. Actualmente se reconocen varios subtipos de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) en función de sus características clínicas, autoanticuerpos o hallazgos en la biopsia muscular. Como consecuencia, muchos pacientes previamente diagnosticados como PM han sido reclasificados en otros subgrupos como la miopatía necrotizante inmunomediada (IMNM), el síndrome antisintetasa (ASS), la miopatía overlap con enfermedades del tejido conectivo (CTD-OM) o la miopatía por cuerpos de inclusión (IBM). En un estudio publicado por Parker et al (1), se analizó el rendimiento de los criterios de clasificación EULAR/ACR para MII en una cohorte de pacientes de un hospital terciario (Salford Royal NHS, RU). De un total de 255 pacientes con MII, 124 fueron clasificados como PM por estos criterios, sin embargo, sólo 37 tenían dicho diagnóstico por criterio de experto, siendo el resto clasificados como IMNM, CTD-OM, ASS o dermatomiositis (DM).

**Objetivos y métodos:** Se reanalizaron los datos de los 37 pacientes con diagnóstico de PM pertenecientes a la cohorte previamente descrita por Parker et al. Se analizaron las características clínicas, las pruebas complementarias, la evolución y la respuesta al tratamiento de dichos pacientes. Cada caso se reclasificó por consenso de expertos en una de las siguientes categorías: PM, DM, IMNM, CTD-OM, IBM, ASS, miopatía no inflamatoria y miopatía no especificada.

**Resultados:** Se incluyeron 37 pacientes con diagnóstico de PM. Tras revisión por consenso, 10 pacientes (27%) permanecieron con diagnóstico de PM. Los 27 pacientes restantes fueron clasificados de la siguiente manera: 7 CTD-OM (18,9%), 6 IMNM (16,2%), 6 miopatía no especificada (16,2%), 2 DM (5,4%), 1 IBM (2,7%), 1 miopatía no-inflamatoria (miofibrilar) (2,7%). Cuatro pacientes (10%) no tenían suficientes datos disponibles para realizar un diagnóstico definido. De los 10 pacientes con diagnóstico de PM, 7 fueron mujeres, con una edad media al diagnóstico de 59 años. Las características clínicas y perfil de autoanticuerpos de los principales subgrupos se encuentran en las tablas 1 y 2. En los pacientes con PM, la CPK media fue de 2321 UI/L. El EMG

reveló un patrón miopático en 6/7 pacientes (85,7%) y la RMN muscular demostró edema muscular simétrico en 3/5 pacientes (60%). El reporte completo de la biopsia muscular estuvo disponible en 8/10 pacientes (80%). Se encontró aumento difuso de la expresión de HLA-1 5/8 pacientes (62%), infiltrados endomisiales en 5/8 (62%), así como perimisiales y endomisiales en 3/8 (37,5%). El tratamiento de estos pacientes se encuentra en la tabla 3.

Tabla 1. Características clínicas

	PM (n = 10)	CTD-OM (n = 7)	IMNM (n = 6)	Todos (n = 37)
Pirexia	0	0	0	1 (2,7%)
Pérdida de peso	2 (20%)	2 (28,6%)	2 (33,3%)	6 (16,2%)
Rash cutáneo	0	1 (14,3%)	0	2 (5,4%)
Úlceras cutáneas	0	0	1 (16,7%)	1 (2,7%)
Manos de mecánico	1 (10%)	2 (28,6%)	0	4 (10,8%)
Alopecia	0	0	0	2 (5,3%)
Esclerodactilia	0	1 (14,3%)	0	1 (2,7%)
Eritema periungueal	0	1 (14,3%)	0	2 (5,3%)
Fenómeno de Raynaud	0	5 (71,4%)	0	8 (21,6%)
Artralgias	0	5 (71,4%)	0	8 (21,6%)
Artritis	0	2 (28,6%)	0	5 (13,5%)
Debilidad muscular	10 (100%)	7 (100%)	6 (100%)	36 (97,2%)
Mialgias	3 (30%)	5 (71,4%)	3 (50%)	20 (54%)
Disfagia	3 (30%)	5 (71,4%)	1 (16,7%)	13 (35,1%)
Disfonía	3 (30%)	3 (42,9%)	1 (16,7%)	7 (18,9%)
Dolor abdominal	0	0	0	1 (2,7%)
Debilidad diafragmática	0	0	0	1 (2,7%)
Enfermedad pulmonar intersticial	0	3 (42,9%)	0	4 (10,5%)
Pericarditis	0	0	0	0
Miocarditis	0	0	0	1 (2,7%)
Arritmia	0	0	0	1 (2,7%)
Malignidad	1 (9,1%)	0	2 (33,3%)	3 (8,1%)

Tabla 2. Perfil de autoanticuerpos

	PM (n = 10)*	OM (n = 7)	IMNM (n = 6)	Todos (n = 37)
ANA +	4 (40%)	7 (100%)	3 (50%)	20 (54%)
Anti Ro-52	0	3 (42,9%)	0	6 (16,2%)
Anti Ro-60	0	1 (14,3%)	0	1 (2,7%)
Anti PM-Scl	0	3 (60%)	0	3 (8%)
Anti U1-RNP	0	1 (20%)	0	1 (2,7%)
Anti Ku	0	1 (20%)	0	1 (2,7%)
Anti SAE	0	0	0	1 (2,7%)
Anti Mi-2	0	0	0	0
Anti Tif 1-gamma	0	0	0	0
Anti MDA-5	0	0	0	0

Anti HMGCRC	0	0	4 (66%)	4 (10,5%)
Anti SRP	0	0	0	0
Anti Jo-1	0	0	0	0

\*Se disponía de resultados de un panel completo de anticuerpos (Euroimmun myositis line blot [Euroline Autoimmune Inflammatory Myopathies, Lübeck, Germany]) así como de anti HMGCRC en 8/10 pacientes.

Tabla 3. Tratamientos

	PM (n = 10)	OM (n = 7)	IMNM (n = 6)	Todos (n = 37)
Corticoides	9 (90%)	7 (100%)	6 (100%)	34 (91,9%)
Metotrexato	6 (60%)	5 (71,4%)	2 (33,3%)	21 (56,8%)
Azatioprina	0	3 (42,9%)	2 (33,3%)	9 (24,3%)
Ciclosporina	2 (20%)	1 (14,3%)	1 (16,7%)	6 (16,2%)
Tacrólimus	0	0	0	1 (2,7%)
Micofenolato	0	2 (28,6%)	2 (33,3%)	6 (16,2%)
Ciclofosfamida	0	0	1 (16,7%)	2 (5,4%)
Rituximab	0	1 (14,3%)	0	1 (2,7%)
Otros	0	1 (14,3%)*	1 (14,3%)*	4 (10,8%)

\*Corticoides a altas dosis (0,5-1 mg/kg/día). \*\*Inmunoglobulinas IV.

**Conclusiones:** Tras una revisión completa de la cohorte, solo 37% (10/37) retuvieron el diagnóstico de PM (3,9% de la cohorte original), siendo la IMNM y CTD-OM los principales diagnósticos alternativos. Los criterios de clasificación actuales permiten una definición muy amplia de PM, pudiendo reclasificar muchos de estos pacientes en otros subgrupos establecidos tras una revisión cuidadosa del perfil clínico, anticuerpos y resultados de la biopsia.

## Bibliografía

1. Parker MJS, Oldroyd A, Roberts ME, Lilleker JB, Betteridge ZE, McHugh NJ, et al. The performance of the European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology idiopathic inflammatory myopathies classification criteria in an expert-defined 10 year incident cohort. *Rheumatol (United Kingdom)*. 2019;58(3):468-75.