



## RC060 - ESTUDIO DESCRIPTIVO DE PACIENTES CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS SEGÚN ANTICUERPOS ESPECÍFICOS

J.A. Valero Jaimes<sup>1</sup>, A. de Diego Sola<sup>2</sup>, N. Alcorta Lorenzo<sup>2</sup>, C.A. Egües Dubuc<sup>2</sup>, O. Maiz Alonso<sup>2</sup>, L.M. López Domínguez<sup>2</sup>, J. Cancio Fanlo<sup>2</sup>, E. Uriarte Isacelaya<sup>2</sup> y J.M. Belzunequi Otano<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Unidad de investigación enfermedades reumatológicas. Instituto Biodonostia. San Sebastián. <sup>2</sup>Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Donostia.

### Resumen

**Introducción:** Las miopatías inflamatorias (MI) son un grupo heterogéneo de enfermedades adquiridas, que se caracterizan por la presencia de debilidad e inflamación muscular. Dentro de este grupo se incluyen la polimiositis (PM) idiopática, la dermatomiositis (DM) idiopática, la PM/DM asociada a neoplasia y la asociada a enfermedades reumáticas autoinmunes, la PM/DM de la infancia, la miositis por cuerpos de inclusión (MCI) y las miopatías necrotizantes inmunomediadas (MNIM). Últimamente se están describiendo cada vez más anticuerpos específicos de estas MI, y se están observando diferentes manifestaciones según AC, por lo que nos interesa realizar este estudio.

**Objetivos:** Describir las características demográficas, clínicas, analíticas, diferentes tratamientos inmunosupresores, mortalidad, neoplasias, según el anticuerpo específico, en pacientes con diagnóstico de MI, que hayan sido valorados en el servicio de reumatología del Hospital Universitario Donostia (HUD).

**Métodos:** Se realizó una búsqueda retrospectiva de todos los pacientes con diagnóstico de MI, que se encontraran en seguimiento por el servicio de reumatología del HUD. Se revisaron las historias clínicas informatizadas. Las variables recogidas fueron: sexo, edad, tiempo de evolución, anticuerpo específico, afectación pulmonar, neoplasia, otras conectivopatías asociadas, manifestaciones cutáneas y tratamientos inmunosupresores utilizados, en el caso de afectación pulmonar se recogieron la capacidad vital forzada (CVF) y la difusión (DLCO). Los inmunosupresores buscados fueron el metotrexato (MTX), azatioprina (AZA), hidroxiclороquina (HCQ), tacrolimus, micofenolato (MMF), ciclofosfamida (CFM), ciclosporina (CsA), cloroquina; inmunoglobulinas intravenosas (IgIV), rituximab (RTX) y plasmaféresis. Las variables cuantitativas se muestran con la mediana y rango intercuartil, las cualitativas se muestran con el valor absoluto y su porcentaje.

**Resultados:** Se encontraron 39 pacientes diagnosticados de MI, que presentaran un anticuerpo específico de MI, de los cuales 27 (69%) eran mujeres, la edad media de diagnóstico fue de 61 años, el tiempo medio de evolución es de 55 meses. El anticuerpo específico más frecuente fue el Jo-1 con un 36%, seguido del Mi-2 con un 15%. Un 56% de los pacientes presentaron positividad para más de 1 anticuerpo, siendo el Ro52 el anticuerpo más frecuente con un 86%. Únicamente 4 pacientes presentaron positividad para el anticuerpo Ro52 de los cuales 2 (50%) eran DM asociada a neoplasia y 2 (50%) DM. El anticuerpo más frecuentemente relacionado con afectación intersticial pulmonar

fue el Jo-1 con un (75%). El inmunosupresor más frecuentemente utilizado fue el MTX con un 72%. Se registraron 5 (13%) muertes, de las cuales 3 (60%) tenían relación con su neoplasia y 1 (20%) con afectación pulmonar rápidamente progresiva relacionada con el anticuerpo MDA5. Se registraron 3 (8%) infecciones por *Pneumocystis jirovecii*. Se observó afectación de los músculos deglutorios en 6 (15%) los cuales todos fueron tratados con IgIV y 4 (66%) se asoció con alguna neoplasia.

**Conclusiones:** A pesar que las MI son una enfermedad grave, más del 85% de los pacientes continúan en seguimiento. Los anticuerpos específicos son una herramienta que nos ayudan a identificar posibles complicaciones. La MI se presentó de forma más agresiva en los pacientes con MI asociada a neoplasia.