



MINISTERIO DE SALUD
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA - LEÓN
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
UNAN - LEÓN



ACTA No. 334

ACTA DE CONCLUSIÓN DE ESPECIALIDADES MÉDICAS QUIRÚRGICAS

En cumplimiento de lo dispuesto en la culminación de los Estudios del Reglamento, Evaluación y Promoción de los Cursos de Post-Grado, aprobado por el Comité Interinstitucional Ministerio de Salud, las Universidades Nacionales Autónomas de Nicaragua (UNAN – Managua y León).

En la ciudad de León, Departamento de León, República de Nicaragua reunidos en la Sala de Auditorio Docente HEODRA, el día. 21 de Febrero 2025 los siguientes miembros del TRIBUNAL EXAMINADOR, nombrados por los Decanos de las Facultades de Ciencias Médicas, (Arto. 32 y 33)

Presidente Dr. Mauricio Carrión Moya

Secretario Dr. Didier José Macareño Rodríguez

Vocal Dr. Bayron Efraín Rivera Narváez

Título del trabajo: "Revision de casos clínicos y perfil de auto anticuerpos en pacientes con miopatía inflamatoria idiopática atendidos en el servicio de Reumatología HEODRA durante 2022-2024."

Presentada por el Dr. (a): ALFONSO LILLO GONZALEZ Bajo tutoría del Dr. (a) Jean Franco Morales Ortuño. Como requisito para optar al título de:

ESPECIALISTA EN: MEDICINA INTERNA (Arto. 27, 28 y 31)

Realizada la presentación y discusión correspondiente (Arto. 31 y 32), y tras deliberar sobre los diferentes aspectos de la **TESIS** encontramos que **SI** reúne los requisitos establecidos por cada uno de los miembros de este tribunal y resultando en promedio la **NOTA DEFINITIVA Noventa y uno punto (91) equivalente a: Excelente** En fe de lo cual comunicamos de lo actuado y resultado al presente, al Decano de la Facultad y al Responsable de Registro Académico.

Leída que fue la presente Acta, la encontramos conforme, la ratificamos en todas y cada una de sus partes y firmamos en tres tantos de un mismo tenor.


Secretario

Dr. Carlos López Carrillo
Sub Director Docente
HEODRA – UNAN León


Dr. Mauricio Carrión Moya
ESP. EN MEDICINA INTERNA
Cód. MINSA 18460
UNAN-LEÓN
Presidente


Dr. Bayron Efraín Rivera Narváez
vocal

TOMO No. 2

FOLIO No. 334

NOTA DE TESIS: (95)

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA

UNAN-LEÓN

Área de Investigación Científica



**Tesis
Para optar al título de especialista en
MEDICINA INTERNA**

**Revisión de casos clínicos y perfil de autoanticuerpos en pacientes con
miopatía inflamatoria idiopática, atendidos en el servicio de Reumatología del
HEODRA, durante 2022 a 2024**

Autor: Dr. Alfonso Lillo González. M.D.
Residente de Medicina Interna

Tutor: Dr. Jean Franco Morales Ortuño. M.D.
Especialista en Medicina Interna
Subespecialista en Medicina Crítica del Adulto

Asesor metodológico: Dr. Guillermo Alejandro Solís. M.D. MsC.
Especialista en Medicina Interna y Toxicología
Master en Salud Pública.

León, febrero 2025

¡A la libertad por la universidad!

INDICE

I.	Introducción	1
II.	Antecedentes	3
III.	Justificación	6
IV.	Planteamiento del problema	7
V.	Objetivos	8
VI.	Marco Teórico	9
VII.	Diseño Metodológico	31
VIII.	Resultados	37
IX.	Discusión	41
X.	Conclusiones	46
XI.	Recomendaciones	47
XII.	Referencias	48
XIII.	Anexos	55
	• Anexo 1: Glosario	
	• Anexo 2: Ficha de Recolección de Datos	

RESUMEN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas, son un conjunto de enfermedades reumatológicas, de carácter autoinmunitario que, aunque poco prevalentes, representan un verdadero reto diagnóstico y terapéutico, ya que además afectan no solo el músculo estriado, sino manifestaciones extramusculares que empeoren la morbilidad de estos pacientes. Actualmente no existe un protocolo de abordaje a nivel nacional, ni tampoco se ha estudiado el impacto que tienen las nuevas terapias biológicas, en pacientes con esta enfermedad.

Se realizó un estudio de tipo descriptivo de revisión de casos acerca de los pacientes con diagnóstico de miopatía inflamatoria idiopática, para determinar el perfil de autoanticuerpos y el abordaje diagnóstico y terapéutico del mismo, en el Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Arguello, de la ciudad de León, durante el periodo de 2022 a 2024, lo cual es de alta relevancia, por la poca disponibilidad a nivel nacional de estudios sobre esta patología.

Resultados: se diagnosticó 7 pacientes con miopatía inflamatoria, en los que se logró establecer el diagnóstico según criterios de Bohan y Peters, y con la Guía diagnóstica establecida por EULAR, en la cual se implementó criterios clínicos, electromiográficos y perfil de autoanticuerpos, encontrándose principalmente, que el 75% de los pacientes fueron del sexo femenino, con edad promedio de 46 años, siendo la edad de inicio más temprana en varones; el 85% de los pacientes fueron originarios del departamento de León, con un predominio diagnóstico del 71% con dermatomiositis, se identificaron además comorbilidades como hipertensión arterial (28%), dislipidemia (57%) y diabetes (14%), se evidenció como pruebas bioquímicas más elevadas: CK total, LDH y TGO, además de un perfil inmunológico con predominio de anticuerpos específicos: Anti Mi (71%), Anti MDa5 (43%) y Anti Jo, así como coexistencia con otros anticuerpos vinculados a otras enfermedades reumáticas (Anti DNA, ANA), dentro del resultado de la terapia todos los pacientes fueron tratados con biológico (Tocilizumab) y 4 de ellos con terapia combinada, mostrando el 100% de mejoría de los síntomas musculares y mejorando la fuerza muscular en todos los pacientes que recibieron dicha terapia.

Conclusión: Los resultados sugieren que se debe sospechar con mas frecuencia esta patología en pacientes con características clínicas, se sugiere realizar estudios de electromiografía, así como perfil de anticuerpos o histopatología para confirmar el diagnostico, y teniendo en cuenta el manejo se ha evidenciado buenos resultados con el uso de terapia biológica y combinada, por lo que un estudio en base a la efectividad de estas terapias, permitiría mejorar el abordaje y crear un protocolo de atención nacional para el manejo de esta condición.

Agradecimiento

- A Dios sobre todas las cosas, por ser el creador y padre de todo, por brindarme la dirección y el camino en todo momento.
- A mi esposa e hijas, por ser el pilar fundamental y mi sostén en cada paso de este caminar.
- A mi madre que ante cualquier adversidad me ha mostrado como se debe batallar en la vida.
- A mis tutores por todo el conocimiento, su sabiduría y consejos que me han llevado convertir este estudio en una realidad.



I. INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), también denominadas generalmente como miositis, se clasifican en polimiositis (PM), dermatomiositis (DM), miositis por cuerpos de inclusión esporádica (IBM) y miopatía necrotizante autoinmune (NAM). La clasificación se basa en criterios clínicos y características histológicas. Se ha informado baja incidencia de miopatía inflamatorias (Acosta, 2019). Tanto los niños como los adultos pueden sufrir de DM mientras que PM afecta principalmente a adultos (Yang, 2019).

La dermatomiositis es una rara enfermedad muscular inmunomediada adquirida que se caracteriza por debilidad muscular y erupción cutánea. Aunque todas las miopatías inflamatorias idiopáticas comparten la presentación común de debilidad muscular, difieren clínicamente en cuanto a los grupos musculares involucrados y los hallazgos histopatológicos. La DM se presenta con hallazgos cutáneos característicos y debilidad muscular esquelética proximal simétrica. Además, puede afectar otros sistemas, como el pulmonar, cardiovascular y gastrointestinal (Qudsiya, 2022).

Una proporción significativa de estos pacientes tienen una neoplasia maligna subyacente (6-60%) especialmente en adultos, lo que puede alterar el pronóstico de la afección (Olazagasti, 2015). La sobrevivencia de estos pacientes a los 5 años es de 60-90% (Qiang, 2017; Isak, 2018). El pilar de la terapia es la inmunosupresión con corticosteroides, agentes ahorradores de esteroides y otros fármacos inmunosupresores (Chang, 2020; Khanna, 2021).

Aunque la mayoría de los casos tienen manifestaciones musculares y cutáneas, existen otras variantes de la condición. La dermatomiositis clínicamente amiopática (CADM) es una afección en la que los pacientes tienen los hallazgos cutáneos característicos de la DM, pero no tienen debilidad muscular. La CADM se clasifica además como dermatomiositis hipomiopática o amiopática. En la DM hipomiopática carecen clínicamente de debilidad muscular, pero hay evidencia de miositis basada en investigaciones de laboratorio, electromiografía o biopsia muscular. Por el contrario, los pacientes con DM amiopática carecen de pruebas clínicas y de laboratorio de afectación muscular (Qudsiya, 2022).



La historia, examen físico y múltiples exámenes de laboratorio como pruebas serológicas, pruebas neurológicas y lo más importante, biopsias musculares, ayudan a discriminar entre polimiositis y dermatomiositis, y de otros trastornos o miopatías autoinmunes (Hoogendijk, 2004). La información actual sobre la clasificación y criterios diagnósticos de la enfermedad, hace posible identificación temprana de los casos de miopatías inflamatorias, así como un inicio temprano (Dalakas, 2011).

La información local disponible sobre estas las miopatías inflamatorias que afectan la calidad de vida de los pacientes y su entorno familiar y social es prácticamente nula. Los informes de casos clínicos revisten la importancia de servir como punto de partida para establecer sistemas de sospecha, diagnóstico, clasificación y manejo oportuno de estas enfermedades; por lo que este estudio de casos sirve como punto de partida para incrementar conocimiento científico en profesionales de salud de esta temática revisando los casos diagnosticados en un periodo de 3 años en el Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello (HEODRA).



II. ANTECEDENTES

A nivel internacional

Balci et al. (2017) estudiaron 23 pacientes con dermatomiositis (DM) en Turquía entre 2004-2014. El 61% fueron mujeres, con una incidencia anual de 3.7 por millón persona-años y una prevalencia de 32.2 por millón. El 78.2% presentó DM clásica y el 21.8% DM amiopática, sin diferencias significativas en los parámetros clínicos. Los síntomas más comunes fueron pápulas de Gottron (87%) y erupción en heliotropo (82.6%). La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) se detectó en 26.1%. El tratamiento de primera línea incluyó esteroides (100%) e hidroxicloroquina (89%) para DM clásica, y esteroides (60%) e hidroxicloroquina (100%) para DM amiopática. Siete pacientes tuvieron recurrencias, tres desarrollaron malignidades, y tres fallecieron por carcinoma colorrectal, sepsis y causa desconocida (Balci, 2017).

Chang et al. (2020) estudiaron la incidencia y factores predictivos de malignidad en 736 pacientes con dermatomiositis (DM) en un hospital de China Central (2010-2017). La incidencia de cáncer fue del 8.8%, detectándose principalmente en el primer año (13.8%) o dentro de los tres años (61.5%) desde el inicio de la DM. Los hombres y los pacientes entre 50-69 años fueron más propensos a desarrollar malignidad. Los cánceres más comunes fueron pulmón en hombres (31.4%) y tiroides, mama y cuello uterino en mujeres (13.3% cada uno). El adenocarcinoma y el carcinoma de células escamosas (27.6% cada uno) fueron los tipos patológicos más frecuentes. Factores como signo de Gottron, disfagia, reducción de albúmina (ALB), CK-MB elevada, artralgias y ausencia de fiebre se asociaron con mayor riesgo de malignidad. En el análisis multivariado, la reducción de Albumina fue un factor de riesgo independiente (OR=1.546, $p=0.04$), mientras que la enfermedad pulmonar intersticial fue un factor protector (OR=0.349, $p=0.003$). No hubo diferencias significativas en el seguimiento entre pacientes con y sin enfermedad pulmonar intersticial. Aún se desconoce el mecanismo protector de la enfermedad pulmonar intersticial en la DM, por lo que requiere mayor investigación (Chang, 2020).



Un estudio de Japón evaluó la carga y costo total del tratamiento de visitas, tratamientos y procedimientos por paciente/año, relacionados con PM/DM (hospitalizados y ambulatorios). El estudio fue observacional retrospectivo de reclamaciones de seguros en el periodo de 2009-2019. Se analizaron pacientes (836/4961) que recibieron un tratamiento relevante. La enfermedad cardíaca (35%), enfermedad pulmonar intersticial (27%) y diabetes mellitus (26%) fueron frecuentemente identificadas como comorbilidades. La administración concomitante de inmunosupresores y los esteroides sistémicos se encontraron en gran medida en la primera y segunda línea de tratamiento, mientras que los esteroides sistémicos fueron el único tratamiento dominante. Se concluyó que las altas prescripciones concomitantes de inmunosupresores y esteroides sistémicos en la primera línea de tratamiento. Aunque los costos de hospitalización son bajos, los costos de dispensación de ambulatorios aumentan la carga económica (Miyazaki, 2022).

Tanboon et al. (2022) investigaron las características miopatológicas en subtipos de dermatomiositis (DM) asociadas con anticuerpos específicos (DMSA) para evaluar posibles diferencias patobiológicas. Revisaron retrospectivamente 256 biopsias musculares de pacientes con DM diagnosticados entre 2009-2020 en Japón, incluyendo muestras MxA-positivas seropositivas para DMSA y algunas seronegativas. Las características histológicas fueron analizadas en cuatro dominios patológicos: fibras musculares, tejido inflamatorio, vascular y conectivo, mediante técnicas histoquímicas, enzimáticas e inmunohistoquímicas. También se realizaron estudios ultraestructurales en 54 especímenes. Los hallazgos sugieren que los subtipos de DMSA presentan patrones miopatológicos distintos, lo que indica la existencia de diferentes mecanismos patobiológicos (Tanboon, 2022).

A nivel latinoamericano; en Colombia, se realizó un estudio descriptivo de miopatías inflamatorias, encontrándose como principal diagnóstico de dermatomiositis, encontrándose además como órgano más afectado la piel y tejidos cutáneos, se encontró con debilidad muscular en el 57% de los casos, la polimiositis presentó un componente más elevado de CPK, en comparación con la dermatomiositis, con una mediana de 1800 UI/L, los casos que mayor refractariedad al tratamiento con inmunomoduladores, fueron los casos de síndrome anti sintetasa (Salazar-Villa, 2022).



Un estudio prospectivo llevado a cabo en México publicado en 2020, en pacientes atendidos en el Hospital General de Mexicali, entre 2010 y 2018, en los cuales se analizó el patrón clínico y pruebas de laboratorio en 23 pacientes diagnosticados con miopatías inflamatoria, encontrándose que el 90% de los pacientes presentó diagnóstico definido de dermatomiositis y 91% con diagnóstico probable, se evidenciaron dentro de las comorbilidades se evidenciaron 3 pacientes con cáncer y un paciente asociado a artritis reumatoidea (AR). Las pruebas enzimáticas resultaron normales en tres de los casos descritos. Y la biopsia se encontró como patrón diagnóstico de oro en 22 de los casos evaluados. (Mercado, 2020)

A nivel nacional

En la revisión realizada se encontró exclusivamente un estudio realizado por López (2021) para determinar el abordaje de DMJ atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera en Managua, durante 2016-2020 (n=36). Se aplicaron los criterios de Peter y Bohan. La mayoría tenía entre 6-14 años de edad, sexo femenino, de procedencia urbana y rural. La evolución antes del diagnóstico fue de 6-12 meses y el tiempo de debilidad muscular de 6-24 meses. Los signos y síntomas más frecuentes fueron: afección cutánea y debilidad muscular. Los rangos más frecuentemente de enzimas musculares creatina-fosfoquinasa (CPK) fueron de 501 a 1000 U/L y de lactato deshidrogenasa (LDH) mayor a 1000 U/L. Todos recibieron terapia de primera línea con corticoides seguido de inmunosupresores; además la mitad de ellos recibió fisioterapia; la mayoría tuvo remisión clínica y farmacológica en casi un tercio de los pacientes, solo la mitad de los casos tuvo un seguimiento de 3–5 años (López, 2021).



III. JUSTIFICACION

Le elección del problema de este estudio se basó en los siguientes criterios:

Pertinencia: Las miopatías inflamatorias idiopáticas son un grupo de enfermedades raras, de difícil diagnóstico y asociadas a malignidad, especialmente en los adultos (Olazagasti, 2015; Quiang, 2017; Isak y Jorizzo, 2018; Chang, 2020; Khanna, 2021).

Ausencia de duplicación: sólo se encontró un estudio nacional similar, pero en población infantil. Este representa el primer estudio en adultos a nivel nacional.

Viabilidad: El estudio es viable con recursos disponibles.

Interés sanitario: El abordaje y manejo adecuado de estas enfermedades conlleva a un estado óptimo de salud a nivel poblacional.

Aplicabilidad: Las recomendaciones se aplicarán en la atención de pacientes con estos diagnósticos en la sala de Reumatología del Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello.

Necesidad de datos: Ninguna investigación local existe sobre miopatías inflamatorias idiopáticas y la falta de antecedentes obliga a realizar este estudio para evaluar su manejo y resultados para mejorar la calidad de atención de estos pacientes y dar respuesta al Ministerio de Salud (MINSA) y al Gobierno de Reconstrucción y Unidad Nacional (GRUN).

Consideraciones éticas: Ningún problema ético.



IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las miopatías inflamatorias son un grupo heterogéneo de enfermedades de índole autoinmune, poco prevalentes, pero, que además de la afectación muscular pueden generar compromiso sistémico, presentan una baja incidencia entre 1-9 casos por cada millón de habitantes, con una mayor incidencia de casos de variantes en forma de dermatomiositis, siendo por tanto un problema de salud pública poco estudiado en nuestro medio (Cobo-Ibáñez, 2022).

Actualmente, estas enfermedades presentan un mejor pronóstico debido a tratamientos eficaces; sin embargo, la identificación de los casos en base a criterios unificados por la *European Alliance of Associations for Rheumatology* (EULAR) se vuelve imperativo para el diagnóstico y tratamiento oportuno. El retraso del tratamiento y su identificación misma empeoran dicho pronóstico, generan mayor morbilidad en el paciente y aumentan el índice de incapacidad, por lo tanto; es pertinente generar estudios que permitan identificar las características clínicas de estos pacientes, factores asociados y el tratamiento administrado como punto de partida.

De acuerdo a lo anterior expuesto, se planteó la siguiente pregunta de investigación:

¿Cuál es el comportamiento clínico-epidemiológico, de laboratorio y en el manejo de pacientes adultos diagnosticados con miopatías inflamatorias en la sala de Reumatología del HEODRA, durante el periodo de 2022 a 2024?



V. OBJETIVOS

Objetivo general:

Describir el comportamiento clínico-epidemiológico y manejo de pacientes adultos diagnosticados con miopatías inflamatorias idiopáticas en la sala de Reumatología del HEODRA, durante el periodo de 2022 a 2024.

Objetivos específicos:

1. Exponer las características socio-demográficas de los pacientes.
2. Caracterizar el perfil clínico de los pacientes con diagnóstico de miopatía inflamatoria
3. Identificar las principales alteraciones de laboratorio en pacientes con diagnóstico de miopatía inflamatoria
4. Describir el tratamiento administrado en la población de estudio



VI. MARCO TEORICO

a. Definiciones

La dermatomiositis es una enfermedad autoinmune sistémica, de origen desconocido, que se caracteriza por compromiso de la musculatura proximal, que resulta en inflamación crónica del musculo estriado y piel. Se caracteriza en etapa temprana por inflamación perivascular de variada severidad y desarrollo tardío de calcinosis (Xie, 2024).

La DM en adultos es una de las MII que comparte con la DMJ la afectación tanto muscular como cutánea, necesarias para su diagnóstico, aunque estas puedan no ocurrir concomitantemente. La afectación muscular característica es la debilidad muscular proximal y simétrica con escasa o nula afectación de los músculos distales, síntomas sistémicos asociados y posible compromiso de órganos (García y Abalo, 2019).

Ambos tipos de DM, son considerados frecuentemente entidades con similitudes y diferencias. A pesar de compartir signos patognomónicos, la frecuencia de complicaciones asociadas varía entre ambas. Esto puede ser por la acción de factores fisiológicos, epigenéticos y ambientales que conducen a diferencias en la patogenia de estas enfermedades (García y Abalo, 2019).

b. Criterios de diagnóstico y clasificación

Dermatomiositis juvenil: Los hallazgos clínicos iniciales siguen siendo de suma importancia, ya que el diagnóstico se sigue basando en los criterios de Bohan y Peter (García y Abalo, 2019):

1. Debilidad muscular proximal y simétrica.
2. Cambios cutáneos característicos (rash en heliotropo en párpados con edema periorbitario; pápulas de Gottron)
3. Elevación en 1 o más enzimas musculares (CPK, LDH, aldolasa, AST).
4. Cambios característicos de miositis en el electromiograma.
5. Biopsia muscular con miositis inflamatoria.



Para el diagnóstico de DMJ es imprescindible la presencia de hallazgos cutáneos. Es seguro el diagnóstico con 4/5 criterios y probable con 3/5. En la práctica clínica cuando un paciente presenta el exantema característico, debilidad muscular proximal junto al aumento de enzimas musculares, solo 56% de reumatólogos pediatras realizan una electromiografía (EMG) y 61% biopsia muscular, reservando estas técnicas cruentas solo para casos dudosos que sugiere que los criterios necesitarían una revisión. En la actualidad otras técnicas no invasivas, como ecografía, resonancia magnética nuclear (RMN) y capilaroscopia, proveen información útil para la evaluación clínica, aunque no forman parte de los criterios diagnósticos (García y Abalo, 2019).

Criterios de clasificación.

Históricamente, se han utilizado varios criterios de clasificación para identificar las MII, incluida la DM. Estos sistemas de clasificación incluyen la clasificación de Bohan y Peter (1975), los criterios de Targoff (1997) y los criterios de Dalakas y Hohlfeld (2003). Sin embargo, la mayoría de estos sistemas tienen limitaciones como: descripción vaga de los hallazgos cutáneos, criterios de exclusión poco claros, no incorporar la presencia de autoanticuerpos como criterio y no incluyen todos los subgrupos de MII (Lundberg, 2016; Leclair y Lundberg, 2018).

En 2017, la Liga Europea contra el Reumatismo y el Colegio Americano de Reumatología (EULAR/ACR) publicaron un conjunto de criterios para ayudar a identificar las MII y sus principales subgrupos. Este nuevo sistema de clasificación supera muchas de las limitaciones de los sistemas de clasificación anteriores. Se ha encontrado que los criterios EULAR/ACR para las MII tienen una sensibilidad del 87% (93% con biopsia muscular) y una especificidad del 82% (88% con biopsia muscular). De acuerdo con esta clasificación, se utiliza una combinación de criterios clínicos, de laboratorio y de biopsia muscular para calcular la probabilidad de tener MII. Los criterios clínicos incluyen: edad de inicio de síntomas, patrón de debilidad muscular (proximal, progresiva y simétrica que afecta a miembros superiores/inferiores, afectación selectiva de flexores del cuello), presencia de manifestaciones cutáneas (erupción en heliotropo, pápulas de Gottron, signo de Gottron) y otros hallazgos (dismotilidad esofágica, disfagia). Los criterios de laboratorio incluyen la presencia de anti-Jo-1 (anti-histidil-transfer RNA sintetasa) y elevación de enzimas musculares como: CK, LDH, AST y ALT (Lundberg, 2017).



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Este cálculo puede usarse en pacientes adultos y pediátricos. Una probabilidad de $\geq 55\%$ se considera el umbral para el diagnóstico de MII. La MII se clasifica como "posible", "probable" o "definitiva" si las probabilidades son de 50-54%, de 55-75% (incluidos hallazgos de biopsia muscular) y $>90\%$, respectivamente. Si se cumplen los criterios mínimos para el diagnóstico de MII, se pueden identificar subtipos como DM mediante un árbol de subclasificación. Para facilitar esta clasificación se desarrolló un calculador *online* (<http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim>) (Lundberg, 2017; García y Abalo, 2019) (Tabla 1).

Tabla 1 Criterios de clasificación ACR/EULAR (2017) para MII adultos y pediátricos*

Variables	Puntaje	
	Sin biopsia	Con biopsia
1. Edad de inicio (años):		
a) 18-40	1.3	1.5
b) >40	2.1	2.2
2. Debilidad muscular		
a) Debilidad simétrica proximal en MS	0.7	0.7
b) Debilidad simétrica proximal en MI	0.8	0.5
a) Musc. flexores del cuello más débiles que los extensores	1.9	1.6
b) Musc. proximales de la pierna más débiles que los distales	0.9	1.2
3. Manifestaciones cutáneas		
a) Eritema heliotropo	3.1	3.2
b) Pápulas de Gottron	2.1	2.7
c) Signo de Gottron	3.3	3.7
4. Otras manifestaciones clínicas		
a) Disfagia o dismotilidad esofágica	0.7	0.6
5. Medidas de laboratorio		
a) Determinaciones de laboratorio anti-JO1	3.9	3.8



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

b) Elevación de CK o LDH o ASAT/AST/SGOT o ALAT/ALT/SGPT	1.3	1.4
6. Características de la biopsia muscular:		
c) Infiltración endomisial de MN que no invaden las fibras musculares.		1.7
d) Infiltración perimisial y/o perivascular de células mononucleares		1.2
e) Atrofia perifascicular		1.9
f) Vacuolas ribeteadas		3.1

MS: miembros superiores. MI: miembros inferiores. MN: Mononuclear (célula). *Puede ser usada con fines de diagnóstico, si no existiera otra causa que justifique mejor los signos y síntomas. † ¿Cómo interpretar el puntaje? MII **“Probable”**: puntaje mayor o igual a “5.5”; o mayor o igual a “6.7” si se incluye la biopsia (probabilidad entre 55 y 90% de tener una MII). MII **“Definida”**: puntaje mayor o igual a “7.5”; o mayor o igual a “8.7” si se incluye la biopsia (probabilidad mayor a 90 % de tener MII). Un calculador a través de la web proporciona la probabilidad de un individuo en particular de padecer una MII (García y Abalo, 2019).



c. Etiología

Aunque se desconoce la causa de DM, varios factores genéticos, inmunológicos y ambientales están implicados y se describen a continuación (Qudsiya, 2022):

Factores genéticos: múltiples estudios han indicado que los pacientes con tipos particulares de antígeno leucocitario humano (HLA) tienen un mayor riesgo de DM. Los haplotipos de alto riesgo incluyen HLA-A*68 en norteamericanos blancos, HLA-DRB1*0301 en afroamericanos, HLA-DQA1*0104 y HLA-DRB1*07 en chinos Han, DQA1* 05 y DQB1*02 en personas del Reino Unido. Además, el haplotipo DRB1*03-DQA1*05-DQB1*02 está estrechamente relacionado con la aparición de enfermedad pulmonar intersticial en la DM. (Qudsiya, 2022):

Factores inmunológicos: aunque se detectan autoanticuerpos en pacientes con DM, no está claro si juegan un papel en la patogénesis.

Factores medioambientales: radiación ultravioleta, medicamentos anti-inflamatorios no esteroideos (AINE) y fumado.

Infecciones: se sospecha que virus como el *virus Coxsackie B*, el enterovirus y el *parvovirus* actúan como desencadenantes de la DM. Existen múltiples teorías sobre los mecanismos de la autoinmunidad inducida por virus. Estos incluyen la alteración de las proteínas celulares, la ruptura de la autotolerancia, el desenmascaramiento de epítomos previamente ocultos, la activación de células B inducida por autoanticuerpos y el mimetismo molecular.

Drogas: varios fármacos pueden desencadenar la DM, como antineoplásicos (hidroxiurea, ciclofosfamida), antiinfecciosos (penicilina, sulfonamidas, isoniazida), AINE (diclofenaco, fenilbutazona), D-penicilamina, estatinas y ciertas vacunas.

Radiación: Se ha observado que la DM ocurre con mayor frecuencia entre mujeres expuestas a radiación ultravioleta de alta intensidad.



d. Epidemiología

La DM es una condición rara. Un estudio retrospectivo realizado entre 1967 y 2007 en Olmsted, Minnesota, estimó una tasa de incidencia de 9.63 por 1,000,000 de personas. También encontró que 21% de todos los casos eran del subtipo amiopática. La DM afecta comúnmente a personas de entre 40 y 50 años con una edad media al momento del diagnóstico de 44.0 ± 18.3 años. La afección es más común en mujeres que en hombres, con tasas de incidencia de 3.98 y 4.68 por 1,000,000, respectivamente (Bendewald, 2010; Qudsiya, 2022). En Europa, se hay una mayor prevalencia de DM en el sur de Europa en comparación con el norte. Un estudio realizado en Quebec mostró mayor prevalencia en áreas urbanas (Qudsiya, 2022).

La DMJ es una enfermedad rara con una incidencia anual en EE.UU. de 3 casos por millón; con edad de aparición entre los 5 y 14 años. Las miositis inflamatorias en la población adulta tienen una incidencia anual de 2.1 a 7.1 casos por millón de habitantes con una edad promedio de aparición entre los 45 y 64 años de edad. La morbilidad es mayor en la DM en adultos (5-48% mortalidad; 80% con secuelas; 12.5% discapacidad severa) que en la DMJ (mortalidad <3%; disminución de la capacidad funcional 40%; discapacidad severa 6%) (García y Abalo, 2019).

El riesgo de complicaciones clínicas importantes como enfermedad maligna, enfermedad pulmonar intersticial y calcinosis difiere marcadamente entre la forma de inicio en la edad adulta y la juvenil. La frecuencia de autoanticuerpos varía entre la enfermedad del adulto y la de comienzo juvenil. El fenotipo clínico asociado a un anticuerpo específico de miositis es similar a ambas formas de presentación (García y Abalo, 2019)

Las miopatías inflamatorias juveniles y del adulto tienen múltiples similitudes, pero presentan diferencias significativas en la prevalencia de los síntomas, resultados y comorbilidades a tener en cuenta al momento de la atención en la práctica clínica (García y Abalo, 2019) (Tabla 2).



Tabla 2 Comparación entre dermatomiositis de inicio juvenil y en la edad adulta.

Parámetros	DMJ	DM
Incidencia (casos/millón por año)	1.6-4	1.16-19
Pico de edad (años)	7	30-50
Proporción DM/PM	Mayoría DM: < 5% PM	14-28% DM: 29-65% PM
Proporción DM/MII	DM 80-95% de todas las MII	DM 35-50% de todas las MII
MCI	Extremadamente rara	15% de todas las MII
Malignidad	Muy rara (1%)	15-24%
Hallazgos clínicos y de laboratorio:		
Superposición con otras ETC	Si	Subgrupos bien definidos
Presentación	Frecuentemente insidiosa	Aguda
Debilidad muscular proximal	85-95%	88 %
Calcinosis	30-40%	10-20%
Lipodistrofia	10-14%	Casos aislados
Ulceración	24%	4%
Fenómeno de Raynaud	< 10%	10-20%
Artritis	Frecuente (1/3 de los casos)	Menos común
Enfermedad pulmonar intersticial	7-19%	35-46%
Complicaciones cardiológicas	Raras	10-20% complicaciones fatales
Ac específicos de miositis	65%	80%

DMJ: dermatomiositis juvenil. DM: dermatomiositis; PM: polimiositis; MII: miopatías inflamatorias idiopáticas; MCI: miopatía por cuerpo de inclusión. ETC: enfermedades del tejido conectivo.



Asociación entre malignidad y DM

Está bien establecida la relación entre malignidad y DM, aunque la estimación de la incidencia varía entre 15-27%. Basados en los resultados de dos metaanálisis los 11 tipos de malignidad con un mayor riesgo en pacientes con DM en comparación con la población general se presentan en la Tabla 3 (Olazagasti, 2015). Por otro lado, diversos factores clínicos se han propuestos como factores predictivos o protectores de malignidad en pacientes con DM (Khanna, 2021) y se presentan en la Tabla 4.

Tabla 3 Malignidad identificada en pacientes con dermatomiositis en un metaanálisis (Olazagasti, 2015).

Tipo de malignidad	N de estudios	Odds Ratio	Intervalo de confianza
1. Pulmón	5	19.7	(18.91–20.58)
2. Mamas	5	3.52	(3.28–3.75)
3. Ovario	5	5.39	(4.65–6.13)
4. Colorrectal	4	4.13	(3.77–4.49)
5. Cervical	2	3.28	(2.91–3.66)
6. Vejiga	2	4.05	(3.47–4.62)
7. Esófago	2	3.06	(2.45–3.67)
8. Linfático y hematopoyético	3	22.7	(20.37–25.07)



Tabla 4 Predictores clínicos y de laboratorio de malignidad asociada a DM.
(Modificado de Khanna, 2021)

Parámetros	Predictivo	Protector
Características clínicas:		
Edad <45 años al diagnóstico de DM	X	
Sexo masculino	X	
Disfagia	X	
Necrosis cutánea	X	
Eritema periungueal	X	
Inicio rápido de síntomas piel/musculares	X	
Signo de chal	X	
Enfermedad pulmonar intersticial		X
Fenómeno de Raynaud's		X
Artralgias/artritis		X
Características de laboratorio:		
VSG Elevada	X	
C4 hipocomplementemia	X	
Elevada LDH	X	
Elevada AST/ALT	X	
Anti-p-155/TIF1- γ	X	
Anti-NXP-2	X	
ANA positivo		X
Linfopenia		X
Anticuerpos anti-ENA		X

DM: dermatomiositis; VSG: velocidad de sedimentación globular; LDH: lactato deshidrogenasa;

TIF1- γ : transcripcion intermediaria factor 1 gamma; NXP-2: proteína de matriz nuclear 2;



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

ANA: anticuerpo antinuclear; AST: aspartato aminotransaminasa; ALT: alanina aminotransaminasa; ENA: antígeno nuclear extraíble.

e. Fisiopatología

Se cree que la DM es el resultado de un ataque humoral dirigido contra los capilares musculares y el endotelio de las arteriolas. El evento iniciador es la activación del factor de finalización 3 (C3), que forma C3b y C4b. A esto le sigue la formación del neoantígeno C3bNEO y el complejo de ataque a la membrana (MAC) C5b-C9. La membrana ataca los depósitos complejos en las paredes vasculares y causa inflamación. Se produce lesión hipóxica de las fibras musculares, lo que conduce a la atrofia de las fibras musculares, en particular las fibras de la periferia que son las más remotas y alejadas del suministro vascular. Con el tiempo, la densidad capilar se reduce y las fibras musculares comienzan a sufrir necrosis y degeneración (Qudsiya, 2022).

f. Histopatología

Biopsia Muscular

La biopsia muscular a menudo muestra los siguientes hallazgos, que pueden ser diagnósticos:

Infiltrado inflamatorio perivascular y perimisial. El infiltrado en la DM se concentra alrededor de las regiones perivascular e interfascicular y consta de células B, células auxiliares T CD4+, macrófagos y células dendríticas plasmocitoides. A diferencia de la PM, las células T CD8+ y las células NK rara vez están presentes.

Atrofia perifascicular. La atrofia de las fibras musculares, especialmente alrededor de la periferia de los fascículos, es una característica histopatológica distintiva de DM. Se pueden observar fibras musculares en degeneración y regeneración en la región perifascicular.

Microangiopatía. La lesión de los vasos sanguíneos intramusculares toma la forma de depósitos de inmunoglobulina y complemento (complejo de ataque de membrana C5b-C9) en los capilares del endomisio. Se puede observar una densidad capilar reducida e hiperplasia endotelial (Vattemi, 2014).



Biopsia de piel

Los hallazgos de biopsia de piel en la DM son similares a los encontrados en el lupus eritematoso sistémico (LES). Los hallazgos típicos incluyen cambios vacuolares de la capa basal, aumento del infiltrado linfocítico y aumento del depósito de mucina en la dermis (Smith, 2009).

g. Historia y Examen físico

En los casos sospechosos de DM se debe realizar una anamnesis y un examen físico completos, teniendo en cuenta los siguientes objetivos:

- Identificar los signos y síntomas musculares y cutáneos típicos de DM.
- Excluir otras causas de debilidad muscular: miopatía hereditaria, infecciosa o endocrina.
- Realizar una revisión detallada de los sistemas para determinar si hay otros sistemas de órganos involucrados (respiratorio, cardíaco, esofágico).
- Evaluar signos y síntomas de una posible neoplasia maligna subyacente y realizar pruebas de detección de cáncer apropiadas para la edad cuando esté indicado.

La debilidad muscular y los hallazgos cutáneos comprenden los principales síntomas de presentación en DM. El inicio de la enfermedad puede ser insidioso o agudo con un curso creciente y menguante (Qudsiya, 2022).

Manifestaciones musculares

La debilidad muscular es el síntoma de presentación más común en la DM. La debilidad generalmente tiene un inicio subagudo con el desarrollo de debilidad muscular proximal simétrica gradualmente progresiva. Los pacientes pueden informar dificultad para realizar actividades como subir escaleras, levantarse de una posición sentada, levantar objetos, peinarse y levantar la cabeza de una almohada. La debilidad muscular distal, el dolor muscular y la rigidez son poco frecuentes en la DM. En casos severos, puede haber disfagia o disfonía. El examen puede revelar una fuerza muscular reducida de los músculos proximales, como los deltoides, los flexores de la cadera y los flexores del cuello. Por lo general, la sensibilidad muscular es leve y se conserva la fuerza de los músculos distales. Los reflejos tendinosos profundos deprimidos y la atrofia muscular no se observan a menos que la enfermedad sea grave y de larga duración (Bertorini, 2019).



Manifestaciones cutáneas

Los cambios en la piel pueden preceder o coincidir con el inicio de los síntomas musculares. Los pacientes pueden presentar varios tipos de erupciones cutáneas, fotosensibilidad, cambios en la pigmentación y prurito. La DM también puede causar cambios en las uñas y alopecia (Bertorini, 2019).

Hallazgos patognomónicos de la DM. Incluyen los siguientes (Qudsiya, 2022):

Pápulas de Gottron. Las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas dorsales pueden mostrar la presencia de pápulas eritematosas o violáceas suprayacentes con o sin descamación o ulceración.

Erupción en heliotropo. Este es un hallazgo cutáneo característico de la DM y se presenta con una erupción violácea o eritematosa que afecta los párpados superiores con o sin edema periorbitario. Este hallazgo puede no ser evidente en pacientes con piel oscura.

Otros hallazgos de la DM.

Signo de Gottron. máculas o parches eritematosos sobre los codos o las rodillas

Eritema facial. eritema sobre las mejillas y el puente nasal que involucra los pliegues nasolabiales. La erupción puede extenderse hasta la frente y lateralmente hasta las orejas.

Signo del chal. eritema sobre la cara posterior del cuello, la parte superior de la espalda y los hombros, a veces, que se extiende a la parte superior de los brazos.

Signo V. máculas eritematosas mal definidas que afectan la cara anterior del cuello y la parte superior del tórax.

Poiquilodermia. piel atrófica con cambios de pigmentación y telangiectasias en zonas fotoexpuestas o no expuestas.

Signo de la funda. poiquilodermia que afecta las caras laterales de los muslos.

Compromiso periungueal. telangiectasias y sobrecrecimiento cuticular

Manos de mecánico. hiperqueratosis, líneas horizontales agrietadas en la cara palmar y lateral de los dedos.

Afectación del cuero cabelludo. poiquilodermia difusa, con descamación y prurito.

Calcinosis cutis. depósitos de calcio en la piel.



Articulaciones

La DM puede causar poliartritis no erosiva o artralgia de las pequeñas articulaciones de las manos. Los pacientes pueden presentar dolor o hinchazón en las articulaciones (Bertorini, 2019).

Respiratorio

Pacientes pueden presentar disnea de esfuerzo, intolerancia al ejercicio y tos no productiva debido a enfermedad pulmonar intersticial subyacente. La auscultación del tórax puede revelar estertores secos bilaterales. Se puede observar reducción del movimiento torácico por debilidad de los músculos respiratorios (Bertorini, 2019).

Esofágico

Los pacientes pueden informar dificultad para tragar sólidos y líquidos debido a la debilidad de los músculos de la orofaringe y la parte superior del esófago. También pueden tener síntomas de reflujo gastroesofágico (Bertorini, 2019).

Otros hallazgos

Otros hallazgos que pueden presentarse en la DM incluyen el fenómeno de Raynaud, úlceras gastrointestinales y síntomas cardíacos. Pueden presentarse síntomas sistémicos como fiebre, malestar general y pérdida de peso, lo que puede indicar una malignidad oculta. Los siguientes factores pueden predecir malignidad; sexo masculino, inicio a mayor edad, disfagia y ausencia de enfermedad pulmonar intersticial. Los pacientes también deben someterse a exámenes de detección de cáncer apropiados para su edad: pélvicos, mama, testiculares y rectales (Marvi, 2012)

h. Evaluación

1. Investigaciones de laboratorio

- **Enzimas Musculares**

Las pruebas iniciales en casos sospechosos de DM deben incluir enzimas musculares, como CK, LDH, AST y ALT. Estas pruebas ayudan a guiar más estudios de diagnóstico y evaluar la respuesta a la terapia. En algunos casos, la elevación de estas enzimas se produce antes de la aparición de la debilidad muscular (Bertorini, 2019).



- **Autoanticuerpos**

Los anticuerpos antinucleares (ANA) están presentes en la mayoría de pacientes con DM, sin embargo, no favorecen al diagnóstico en estos casos. En su lugar, las pruebas deben centrarse en la detección de anticuerpos específicos contra la miositis (MSA), que están presentes en casi 30% de pacientes con DM y PM (Bonroy, 2021). La prueba MSA ofrece información valiosa para determinar el pronóstico y predecir el patrón de afectación de órganos.

Los siguientes autoanticuerpos están asociados con complicaciones y hallazgos específicos (Satoh, 2017):

- ✓ Anti-Jo: síndrome antisintetasa que consiste en enfermedad pulmonar intersticial, manos de mecánico, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia y artritis.
- ✓ Anti-Mi2 (dirigido contra la helicasa): inicio agudo, signo del cuello en V y erupción en chal
- ✓ Anti-SRP (dirigido contra partículas de reconocimiento de señales): miositis severa, resistente al tratamiento
- ✓ Anti-MDA5 (gen 5 asociado a la diferenciación de melanoma): afectación cutánea grave, dermatomiositis amiopática y enfermedad pulmonar intersticial rápidamente progresiva
- ✓ Anti-TIF-1 gamma (factor intermediario de transcripción) /Anti-p155/140: principalmente observada en malignidad
- ✓ Anti-SAE (enzima activadora del modificador similar a la ubiquitina): disfagia, enfermedad de la piel que precede a la miositis
- ✓ Anti-NXP2 (proteína de matriz nuclear 2): asociada a calcinosis cutis.

2. Electromiografía (EMG)

Los principales hallazgos encontrados en la electromiografía en los cuadros de miopatías son inespecíficos, evidenciándose principalmente alteraciones que denotan un patrón miopático:

- a. Unidad motora potencial: Reclutamiento de fibra muscular pobre respuesta
- b. Patrón de interface: Baja amplitud
- c. Amplitud pico disminuida (menor de 0.1 mV)
- d. Patrón de fibrilación
- e. Ondas agudas positivas
- f. Ondas F



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Dichas alteraciones se presentan de forma heterogénea, y se hace compleja la distinción entre los diversos tipos de miopatías, no obstante, permite establecer diferencias entre los patrones neuropáticos y de unión neuromuscular (Downey, 1994) (Gutiérrez, 2012).

3. Imagenología

- ✓ Radiografía de tórax: realizar a toda DM para detectar enfermedad pulmonar intersticial. Si hay síntomas respiratorios o anormales, se realizarán más pruebas con tomografía computarizada de alta resolución (HRCT) del tórax. Además, realizar pruebas de función pulmonar. La HRCT sugieren EPI cuando se incluyen nódulos, fibrosis, opacidades lineales, panal de abeja o consolidación (Kimball, 2000).
- ✓ Imagen por resonancia magnética (MRI): es prueba no invasiva y sensible para evaluar miositis. Hallazgos típicos incluyen edema muscular, áreas de inflamación; que aparecen hiperintensos en imágenes potenciadas en T2; y supresión de grasa (Qudsiya, 2022).
- ✓ Trago de bario: si hay disfunción esofágica (Qudsiya, 2022).

4. Histopatología

La biopsia muscular es la prueba más precisa para confirmar el diagnóstico de DM y excluir otras causas de debilidad muscular o erupción cutánea. Sin embargo, elegir el músculo correcto para una biopsia es crucial para evitar un diagnóstico fallido. Esta debe obtenerse en músculos débiles identificados por examen físico o contralaterales a los músculos anormales, identificados por EMG. Se debe obtener una biopsia muscular de pacientes con sospecha de DM pero que carecen de los hallazgos cutáneos característicos. De manera similar, los pacientes que tienen las manifestaciones cutáneas características de la DM pero que carecen de debilidad muscular deben someterse a biopsia de piel (Smith, 2009).

5. Otras investigaciones

Incluyen un hemograma completo con diferencial, creatinina, pruebas de función hepática y marcadores inflamatorios como velocidad de sedimentación globular (VSG) y la proteína C reactiva (PCR).



La VSG en la DM suele ser normal o puede estar ligeramente elevada. La hormona estimulante de la tiroides (TSH) sérica puede ordenarse para descartar hipotiroidismo (Qudsiya, 2022).

Se debe indicar una electrocardiografía (ECG) para buscar anomalías en la conducción que podrían ser subclínicas. Se pueden realizar pruebas de función pulmonar para evaluar la gravedad de la afectación pulmonar. Los pacientes con EPI muestran un defecto restrictivo en las pruebas de función pulmonar con capacidad vital forzada (FVC) reducida, capacidad pulmonar total (TLC) reducida y capacidad de difusión disminuida. Los pacientes con debilidad de los músculos respiratorios también mostrarán un patrón restrictivo, pero pueden tener una capacidad de difusión normal (Qudsiya, 2022).

6. Investigaciones por malignidad

Estos pacientes deben someterse a un examen de detección de cáncer apropiado para su edad y sexo al momento del diagnóstico, independientemente de si tienen o no síntomas específicos. Las pruebas iniciales de malignidad pueden incluir colonoscopia, análisis de orina, mamografía y pruebas de *Papanicolaou* (Leatham, 2018).

Las mujeres con alto riesgo de cáncer de ovario deben someterse a exámenes de detección, con mediciones seriadas de CA-125 y ultrasonido transvaginal. Los estudios anteriores recomiendan que no se realicen evaluaciones extensas para detectar neoplasias malignas aparte de la anamnesis, el examen físico y las pruebas de laboratorio básicas. Sin embargo, evidencia más reciente indica que las pruebas a ciegas con tomografía computarizada del tórax, abdomen y pelvis en pacientes asintomáticos pueden ser valiosas para detectar neoplasias malignas ocultas (Leatham, 2018).

i. Diagnóstico diferencial

Las siguientes patologías también pueden presentarse con debilidad muscular y deben excluirse mediante anamnesis, examen físico e investigaciones antes del diagnóstico definitivo de DM (Qudsiya, 2022):



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

- *Miositis por cuerpos de inclusión (IBM)*: a diferencia de la afectación simétrica y proximal en la DM, la debilidad muscular en la IBM suele ser asimétrica e involucra músculos distales como los flexores de la muñeca y dedos.
La atrofia muscular puede ser prominente durante el examen, lo que es raro en la DM. Una biopsia muscular mostrará los cuerpos de inclusión característicos. A diferencia de la DM, la IBM es refractaria al tratamiento con corticoides.
- *Miopatía inducida por fármacos*: los antecedentes de fármacos son esencial para descartar esta condición. Los más comunes son estatinas, alcohol, penicilamina, colchicina, glucocorticoides, zidovudina y antipalúdicos. La miopatía inducida por fármacos puede causar mialgia leve o rabdomiólisis si es lo suficientemente grave.
- *Hipotiroidismo*: al igual que la DM, el hipotiroidismo puede presentarse con debilidad proximal y enzimas musculares elevadas. La presencia de otros signos y síntomas de hipotiroidismo, biopsia muscular y niveles séricos de hormona estimulante de la tiroides pueden usarse para diferenciar esta afección de la DM.
- *Miastenia gravis*: A diferencia de la DM, la miastenia gravis predominantemente causa debilidad muscular de músculos oculares y bulbares, se asocia con anticuerpos anti-receptor de acetilcolina y no causa elevación de las enzimas musculares.
- *Polimialgia reumática*: puede presentarse con dolor y rigidez de los músculos alrededor del hombro y la cintura pélvica. Esta condición se puede diferenciar de la DM por la presencia de marcadores inflamatorios, ausencia de enzimas musculares elevadas y fuerza muscular normal. Además, esta condición afecta principalmente a personas mayores de 50 años.
- Otros diagnósticos diferenciales incluyen distrofias musculares, enfermedad de la motoneurona, neuropatía, miopatías metabólicas y hereditarias.

La presencia de hallazgos cutáneos característicos además de la debilidad muscular simétrica debería ayudar a distinguir la DM de estas afecciones. La EMG permite diferenciar la DM de las causas neuropáticas de debilidad. La biopsia muscular que muestra las características patológicas distintivas de la DM también ayuda a excluir otras causas (Qudsiya, 2022).



j. Tratamiento de Miopatías Inflamatorias Idiopáticas

Los objetivos del tratamiento de estas enfermedades se basan en el manejo de la debilidad muscular, las enfermedades cutáneas y abordaje de las complicaciones. La primera línea se sustenta en glucocorticoides sistémicos, con o sin inmunosupresores. Inicialmente, la prednisolona se administra en dosis altas durante los primeros meses hasta que disminuyen los niveles de enzimas musculares y mejora la fuerza muscular. Se debe considerar que las enzimas musculares tardan casi 6 semanas en normalizarse (Cassard, 2024).

Al producirse una respuesta adecuada, la administración de esteroides sistémicos se reduce gradualmente con el tiempo. La duración total de la terapia con esteroides sistémicos suele oscilar entre 9 y 12 meses. Es importante tener en cuenta que la administración de dosis altas de glucocorticoides durante más de seis semanas puede provocar miopatía por glucocorticoides (Cassard, 2024).

Una vez que se descartan diagnósticos alternativos, se pueden agregar inmunosupresores ahorradores de esteroides. Estos fármacos ayudan a aliviar los efectos adversos de los esteroides sistémicos a largo plazo, y podrían incluir: osteoporosis, mayor susceptibilidad a infecciones, características cushingoides y diabetes secundaria. La administración de inmunosupresores puede iniciarse junto con esteroides en casos de miopatía grave, afecciones médicas crónicas y complicaciones extramusculares profundas (Cassard, 2024).

Los agentes de primera línea incluyen azatioprina y metotrexato. La elección del inmunosupresor depende de muchos factores, como la frecuencia de dosificación, compromiso sistémico, efectos adversos y el consumo de alcohol. Se prefiere la administración de un inmunosupresor como la azatioprina en pacientes con compromiso hepático, EPI y alcohólicos. Por otro lado, el metotrexato tiene la ventaja de dosificarse una vez a la semana. (Cassard, 2024)



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Aquellos pacientes que no responden satisfactoriamente a la terapia con esteroides y azatioprina o metotrexato se consideran resistentes. Las opciones de tratamiento para casos resistentes incluyen rituximab, micofenolato de mofetilo, inhibidores de la calcineurina, inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y ciclofosfamida (Ly, 2023).

Rituximab es un agente anti-CD 20 y es el agente de primera línea recomendado en casos resistentes. Si esto falla, se puede usar IGIV o una combinación de azatioprina y metotrexato como terapia de segunda línea. El micofenolato mofetilo y el tacrolimus son útiles en casos refractarios, especialmente si existe enfermedad pulmonar intersticial concomitante (Ly, 2023).

Es esencial monitorear a los pacientes para detectar cualquier efecto adverso de inmunosupresores. Por ejemplo, pacientes que toman metotrexato deben ser monitoreados para detectar estomatitis, hepatotoxicidad y leucopenia. El tratamiento conjunto con ácido fólico o leucovorina puede ayudar a minimizar estos efectos adversos (De Camargo, 2019). La azatioprina puede causar una reacción similar a la gripe, que puede requerir la interrupción de la terapia. También causa mielosupresión y pancreatitis (Ridley, 2024).

La enfermedad de la piel en dermatomiositis se maneja con medidas generales, fisioterapia y tratamiento médico. Estas medidas deben incluir protección solar, como evitar luz solar, usar ropa de protección solar y factor de protección solar (FPS) ≥ 30 . El prurito por una enfermedad de la piel puede ser incapacitante y puede tratarse empleando fármacos locales u orales. La terapia médica para la enfermedad de la piel incluye agentes tópicos y medicamentos sistémicos. La mayoría de pacientes terminan requiriendo medicamentos sistémicos para controlar la enfermedad de la piel, y los más usados son la hidroxicloroquina y el metotrexato (Castro, 2023).

La calcinosis, que ocurre con mayor frecuencia en la DMJ, puede tratarse con bloqueadores de los canales de calcio como el diltiazem. En algunos casos, puede estar indicada la extirpación quirúrgica de los nódulos calcinóticos. La fisioterapia y la rehabilitación juegan un papel fundamental en el manejo (Castro, 2023).



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Se debe alentar a los pacientes con enfermedad leve a participar en programas de ejercicio activo. Los ejercicios de rango de movimiento pueden ayudar a prevenir las contracturas. Los pacientes con disfunción esofágica pueden requerir consulta con terapia del habla y también pueden requerir medidas para prevenir la aspiración. Las medidas contra la aspiración incluyen la elevación de la cabeza fuera de la cama, espesamiento de los alimentos e incluso alimentación a través de sondas gástricas cuando esté indicado (Castro, 2023).

La terapia antirresorción puede estar indicada en pacientes que reciben corticosteroides sistémicos a largo plazo para prevenir la osteoporosis. Los pacientes que reciben dosis altas de glucocorticoides sistémicos o inmunosupresores deben ser considerados para la profilaxis contra *Pneumocystis jirovecii* con trimetoprim/sulfametoxazol. Por último, todos los pacientes deben recibir las vacunas adecuadas antes de recibir inmunosupresores (Qudsiya, 2022).

k. Pronóstico

Se estima que la tasa de mortalidad de DM es del 10% y es especialmente alta en el primer año de la enfermedad (Dobloug, 2018). Las causas más comunes de muerte son malignidad, complicaciones pulmonares y cardiopatía isquémica. Los siguientes factores pronósticos indican una mayor mortalidad y un mal resultado (Qudsiya, 2022):

- Edad avanzada
- Inicio del tratamiento >6 meses después del inicio de los síntomas
- Debilidad muscular severa en la presentación
- Presencia de disfagia
- Afectación pulmonar en forma de debilidad de los músculos respiratorios o enfermedad pulmonar intersticial
- Compromiso cardíaco
- Neoplasia maligna subyacente

El 65% de los pacientes que sobreviven tienen una fuerza normal, el 34% tienen una discapacidad leve y 16% no tienen discapacidad. Con tratamiento, 20% de los pacientes alcanzan la remisión, mientras que 80% tienen un curso crónico o policíclico (Bronner, 2006).



I. Complicaciones

- Enfermedad respiratoria: La afectación pulmonar puede presentarse en forma de hipoventilación, neumonía por aspiración o EPI. La enfermedad pulmonar intersticial está presente en casi un tercio de pacientes con DM y está fuertemente asociada con la presencia de anticuerpos sintetasa de ácido ribonucleico antihistidil transfer. La neumonía por aspiración puede ocurrir por debilidad de los músculos respiratorios y conducir a morbilidad y mortalidad significativas (Zahr, 2011).
- Malignidad: los pacientes con DM tienen mayor riesgo de neoplasias malignas, que ocurren en 24% de los casos. Un estudio basado en pacientes nórdicos reveló una tasa de incidencia estandarizada de 3.0. Los factores de riesgo de malignidad incluyeron edad avanzada, ausencia de enfermedad pulmonar intersticial, compromiso cutáneo severo (o signo del chal), presencia de anticuerpos anti-155/140 o anti-NXP2, ausencia de anticuerpos específicos de miositis, resistencia al tratamiento y antecedentes de malignidad con recidiva. Los tumores malignos más frecuentes fueron los adenocarcinomas de ovario, pulmón, páncreas, estómago y colon, así como el linfoma no Hodgkin (Chen, 2010).
- Enfermedad del corazón: La afectación cardíaca en la DM suele ser subclínica. La ECG puede revelar anomalías de la conducción y arritmias. El compromiso cardíaco puede ocurrir en forma de miocarditis, falla cardíaca o enfermedad de las arterias coronarias (Lundberg, 2006).
- Enfermedad esofágica: Los pacientes pueden desarrollar disfagia debido a la debilidad de los músculos orofaríngeos y esofágicos. Estas condiciones pueden conducir a la desnutrición y también pueden aumentar el riesgo de aspiración (Salazar, 2022)
- Otras complicaciones también pueden incluir calcinosis, atrofia muscular y contracturas (Salazar, 2022).

m. Terapia educativa

Se debe educar a los pacientes y sus familias sobre la enfermedad, progresión, pronóstico y la necesidad de monitorear los efectos adversos de la terapia. Además, se recomiendan las siguientes medidas:

- Medidas de protección solar: Se debe recomendar a los pacientes que eviten la luz solar, usen protector solar y adopten medidas de protección solar.



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

- Dieta: Los pacientes con inflamación muscular severa pueden requerir una dieta rica en proteínas. La presencia de disfunción esofágica puede requerir una dieta especial y una elevación de la cabecera de la cama después de las comidas. (Salazar, 2022).
- Actividad física: El ejercicio físico y la rehabilitación es una parte importante del manejo de la DM. El ejercicio aeróbico y el entrenamiento de resistencia ayudan a mejorar la fuerza muscular. El ejercicio de rango de movimiento también es útil para prevenir las contracturas. Si la inflamación muscular es grave, se debe recomendar reposo. (Salazar, 2022).

n. Abordaje multidisciplinario

Estas afectaciones son raras y deben abordarse por un equipo multidisciplinario e incluso pueden derivar a un centro de atención terciaria. Es imperativo el conocimiento desde los médicos de atención primaria poseen las capacidades para detectar estas enfermedades y posteriormente, referir a un reumatólogo, internista o pediatra, según su edad.

Además de una evaluación integral y de malignidad, pueden estar indicadas consultas con otras especialidades dependiendo del tipo de complicaciones asociadas. Por ejemplo, derivar a oncología a pacientes con malignidad subyacente. La presencia de manifestaciones extramusculares amerita consultas con neumología, gastroenterología, cardiología y logopedia. Los pacientes con erupción cutánea deben ser derivados a un dermatólogo para su evaluación, tratamiento y seguimiento. El reconocimiento temprano y tratamiento oportuno pueden reducir la morbilidad y mortalidad de los pacientes (McGrath, 2018).



VII. DISEÑO METODOLÓGICO

Tipo de estudio: El estudio es un reporte de casos, observacional, descriptivo y retrospectivo.

Población de estudio: Paciente adultos atendidos en la sala de Reumatología con el diagnóstico de miopatías inflamatorias.

Área de estudio: Sala de Reumatología perteneciente al servicio de Medicina Interna en el Hospital Escuela Oscar Danilo Rosales Argüello de la ciudad de León, Nicaragua.

Periodo de Estudio: Comprendido entre el 01 de enero de 2022 al 31 de diciembre de 2024.

Universo

El universo estuvo compuesto por todos los pacientes adultos (mayores de 15 años) diagnosticados con miopatías inflamatorias atendidos en la sala de Reumatología en el período de estudio.

Muestra

La muestra incluyó a todos los pacientes del universo que cumplieron con los siguientes criterios:

Criterios de inclusión:

- Diagnóstico confirmado de miopatía inflamatoria basado en criterios clínicos, bioquímicos, electromiográficos y/o histopatológicos.
- Edad ≥ 15 años.
- Expediente clínico completo

Criterios de exclusión:

- Pacientes con diagnóstico incompleto o con datos clínicos insuficientes.
- Casos con diagnósticos alternativos que expliquen los síntomas musculares (e.g., enfermedades metabólicas, infecciones).
- Expediente clínico incompleto



Variables de Estudio

Se analizaron las siguientes variables:

- **Sociodemográficas:**
 - Edad.
 - Sexo.
 - Procedencia geográfica.
 - Escolaridad
- **Clínicas:**
 - Tipo de miopatía inflamatoria (polimiositis, dermatomiositis).
 - Tiempo de evolución de la enfermedad
 - Comorbilidades
 - Manifestaciones extra-musculares
- **Laboratorio y diagnóstico:**
 - Niveles séricos de enzimas musculares
 - Estudios electromiográficos.
 - Resultados de biopsia muscular
 - Presencia de autoanticuerpos específicos
- **Tratamiento y evolución:**
 - Terapias recibidas
 - Respuesta al tratamiento
 - Eventos adversos asociados al tratamiento.



Recolección de la información:

Los datos fueron obtenidos a través de la revisión de los expedientes clínicos de los pacientes en área de estadística. Se registró en una ficha diseñada específicamente para este estudio (ver anexo 1), la cual incluyó las variables de interés previamente definidas.

El proceso de recolección siguió los siguientes pasos:

1. Identificación de los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión.
2. Se extrajo de los datos del expediente clínico
3. Codificó y digitalizó de los datos para su análisis.

Fuente de información:

Secundaria.

Análisis Estadístico:

Los casos clínicos de los pacientes fueron presentados de forma narrativa tomando en cuenta las variables cuantitativas y cualitativas previamente descritas, utilizando análisis de la media de edades, de valores de laboratorio, así como la descripción del perfil de autoanticuerpos mas prevalentes en la población estudiada.

Aspectos éticos

Para realizar el estudio se contó con la autorización de la dirección del HEODRA y la aprobación del protocolo por parte del Comité de Ética de la UNAN-León. Los pacientes fueron registrados de forma anónima, y el único identificador es el número de expediente para poder completar datos, corregir errores, evaluar la veracidad de datos y para controlar la calidad de la información.



Operacionalización de las variables

Variable	Definición operacional	Indicador	Escala
Edad	Tiempo transcurrido en años cumplidos, desde el nacimiento hasta el momento del estudio.	Cédula de identidad	0. ≤ 40 años 1. > 40 años
Sexo	Características fenotípicas que diferencian al hombre de la mujer.	Características físicas	0. Masculino 1. Femenino
Procedencia	área de residencia del paciente al momento del estudio.	Cédula de identidad	0. Urbano 1. Rural
Nivel académico	Nivel educativo alcanzado por el paciente	Título o referencia propia del paciente	0. Analfabeta 1. Primaria 2. Secundaria 3. Universitario
Consumo de sustancias	Sustancias químicas que al ingerirse o introducirse al organismo ejercen efectos sobre el SNC o cambios neuro humorales.	Referencia propia del paciente	0. Ninguno 1. Tabaco 2. Alcoholismo 3. Cocaína 4. Otros
Intervalo al inicio del tratamiento	Edad que tenía el paciente al presentar los primeros síntomas relacionados a miopatía inflamatoria y periodo en que se inició el tratamiento.	Expediente clínico	0. $\leq$ a 6 meses 1. $\geq$ a 6 meses
Comorbilidades	Son todas las neoplasias, enfermedades infecciosas, cardiovasculares y sistémicas asociadas al paciente al momento del estudio.	Expediente clínico	0. Ninguna 1. HTA 2. Dislipidemia 3. EPOC 4. Cardiopatía 5. DM tipo 2 6. ERC 7. Neoplasia



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Manifestaciones clínicas	Conjunto de síntomas y signos que se evidencian en pacientes con miopatías inflamatorias.	Expediente clínico	0. Cutáneas 1. Afectación articular 2. Debilidad muscular 3. Sistémicas
Compromiso muscular	Nivel de fuerza muscular	Escala MRC	0. $\geq 3/5$ 1. $< 3/5$
Criterios de Bohan y Peters	Criterios clínicos e histopatológicos para establecer el diagnóstico	Criterios clínicos Bohan y Peters	0. Diagnóstico probable 1. Diagnóstico definitivo

Variable	Definición operacional	Indicador	Escala
CK total	Creatina fosfoquinasa: enzima muscular que se emplea como marcador inflamatorio o de daño muscular, en enfermedades autoinmunes, traumáticas o metabólicas.	Resultados de Laboratorio	0. $< a$ 200 UI/L 1. $\geq$ de 200 UI/L
TGO/TGP	Transaminasas: marcadores enzimáticos de necrosis que se encuentran en múltiples tipos celulares, predominantemente en el hígado, pero además en células musculares.	Resultados de Laboratorio	0. $<$ de 3 veces 1. $\geq$ de 3 veces
Panel inmunológico	Anticuerpos relacionados con la patogénesis de la enfermedad.	A. ANA B. Anti DNA C. Anti Jo D. Anti Ku E. Anti Mi-2 F. Nucleosomas G. SCL 70 H. Histonas I. Anti Smith	0. Negativo 1. Positivo



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Electromiografía	Estudio de conducción neuromuscular, que se emplea para evidenciar alteraciones de conducción y latencia del impulso nervioso, con patrones variables, siendo los más comunes en miopatía inflamatorias: -Aumento de actividad de inserción -Fibrilaciones espontaneas -Ondas agudas positivas -Reclutamiento temprano Potenciales polifásicos cortos y de baja amplitud <i>The physiological basis of rehabilitation medicine.</i> (1994). Elsevier.	Resultado de estudio emitido por Fisiatría	0. Patrón de unión neuromuscular 1. Patrón neuropático 2. Patrón miopático
Manejo terapéutico	Abordaje terapéutico y de medidas generales a que serán sometidos los pacientes con DM.	Expediente Clínico	0. Biológica 1. Convencional
Duración de tratamiento	Tiempo en semanas que tardará el paciente en obtener mejoría clínica.	Expediente Clínico	0. Menor de 3 meses 0. Mayor o igual de 3 meses
Complicaciones	Cualquier enfermedad que genere una evaluación tórpida de los casos incrementando el riesgo de morbilidad para el paciente.	Expediente Clínico	0. Respiratoria 1. Cardíaca 2. Esofágica 3. Neoplásica 1. Renal



VIII. Resultados

En el periodo de estudio se obtuvieron un total de 7 pacientes con el diagnóstico de miopatías inflamatorias. Del total de participantes el 71% fueron mujeres (n=5). El rango de edad oscilaba entre los 18 – 67 años con una media de edad de 46 años y una desviación estándar de ± 16.7 años. La edad promedio de los varones fue menor (27.5 años) que en las mujeres 53.4 años.

El 85.7% de los pacientes fue procedente del departamento de León y 1 sólo paciente originario de Chinandega (14.3%). El 57.1% de los pacientes originario de la zona urbana mientras el 42.9% eran procedentes de comunidades rurales. Al revisar la escolaridad de los pacientes se observó un predominio de secundaria incompleta en 3 pacientes (42.9%) seguido de primaria incompleta con 28.6% y 1 paciente con estudios universitarios. Con respecto a los hábitos de consumo de estos pacientes la mayoría negó el consumo de tabaco ni alcohol. Un caso de un paciente masculino de 37 años afirmó consumo de tabaco, alcohol y cocaína de manera regular.

Del total de pacientes ingresados en el periodo el 71.4% de los casos fue diagnosticado como dermatomiositis y 28.6% con polimiositis. El promedio de edad de los pacientes con polimiositis fue de 41 años mientras que aquellos con dermatomiositis con 58.5 años en las 2 pacientes femeninas. Estos casos recibieron el diagnóstico en un rango de 1 año (51 semanas) y 2 años y 4 meses (119 meses) posterior a inicio de los síntomas.

Se revisaron las comorbilidades de estos pacientes obteniendo una prevalencia de un 28.6% de hipertensión arterial, 14.3% de diabetes mellitus tipo 2. No se observaron casos de enfermedad renal crónica en estadios avanzados ni enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Destaca la alta incidencia de dislipidemia al momento del estudio con 57.1% de los casos (n=4). No se observaron neoplasias en los pacientes atendidos en el periodo de estudio.



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Se observó alta correlación entre estos casos de miopatías inflamatorias y el diagnóstico de enfermedades autoinmunes. Predominó en 5 pacientes el diagnóstico de artritis reumatoidea (71.4%) seguido de esclerosis sistémica en 3 pacientes (42.8%). Un caso de una mujer de 60 años el diagnóstico se asoció a Lupus Eritematoso Sistémico (LES) asociado a síndrome antifosfolípido con complicación de un evento vascular cerebral y nefritis lúpica.

En el perfil clínico de los pacientes atendidos con miopatías inflamatorias se observaron lesiones cutáneas en 2 mujeres con enfermedades concomitantes como LES y esclerosis sistémica, respectivamente. Uno de los casos atendidos presento pápulas de Gottron con eritema generalizado. No se observó en ninguno de los casos enfermedad pulmonar intersticial ni fenómeno de Raynaud. Todos los pacientes presentaron afectación articular (100%) caracterizado por dolores articular y tumefacción.

El 57.1% de los pacientes presentaron debilidad muscular de predominio pélvico en miembros inferiores mientras el 42.9% de los pacientes la debilidad predominante era a nivel escapular y proximal en miembros superiores. En los casos con dermatomiositis no existió diferencias en la zona anatómica de la debilidad mientras que en los pacientes con polimiositis fue más frecuente la debilidad en miembros inferiores. Cabe destacar que no existió diferencias de la debilidad en los pacientes con enfermedades crónicas. Ninguno de los pacientes aquejo disfagia en el período de estudio.

En relación a los anticuerpos aislados en los pacientes con diagnóstico de miopatía incluidos en el estudio, se evidencia una prevalencia de 71% de los pacientes con presencia de anticuerpos anti-Mi2, en segundo lugar, presentaron Anti-MDa5 en un (43%), y anti Jo en un (43%), se evidencio en menor proporción la positividad para: Anti DNA (29%), ANA (14%), anti SCL70 (14%), Anti Ku (14%). Se presento además combinación de más de un tipo de anticuerpo siendo más comúnmente la correlación entre Anti DNA y Anti Mi (43%), así como Anti DNA y Anti Jo (29%). Con respecto a los resultados de laboratorio en los pacientes atendidos con miopatías inflamatorias se evaluó la CK total inicial y su descenso progresivo con el tratamiento. La CK total en el primer momento tuvo un promedio de 1349 ± 2184 UI/I con un rango entre 24 – 6102 UI/I.



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

La mayoría de casos (57.1%) presentó al momento del estudio menos de 500 UI/I. Del total de casos 3 pacientes presentaron un CK total mayor a 1000 UI/I.

En la segunda medición de CK total se observa una disminución considerable con una media de 801.6 ± 745 UI/I (descenso del 40%) con un rango entre 40 – 1794 UI/I. Con respecto a los diagnósticos se observa mayor disminución de 822.6 UI/I en los pacientes diagnosticados con polimiositis mientras que los casos de dermatomiositis no presentaron disminución sérica de CK total considerable (20 UI/I).

Se observó la enzima lactato deshidrogenasa al momento del diagnóstico y su posterior descenso posterior al inicio del tratamiento. De manera inicial hubo entre los pacientes un promedio de 730 UI/I con DE ± 368 UI/I y un rango que oscilaba entre 369 – 1293 UI/I. En control posterior esa media disminuyó a 581 ± 191 UI/I. Esta disminución fue significativa en los pacientes con polimiositis (disminución de 29% del valor inicial) mientras en los pacientes con dermatomiositis no existió prácticamente diferencia entre los controles posteriores (20 UI/I).

En el perfil de laboratorio de los pacientes atendidos con miopatía inflamatoria se evaluó el perfil de necrosis hepática en el momento inicial versus al establecer terapia farmacológica. El valor de AST inicial fue de 72.6 ± 70.4 UI/I versus el valor final 61.3 ± 42 UI/I sin diferencias significativas mientras el valor de ALT inicial fue de 90.6 ± 109 UI/I y al final 57.1 ± 33 UI/I con un descenso del 37%. Estas diferencias fueron únicamente relevantes en el caso de la paciente femenina de 60 años con complicaciones neurológicas de LES y SAF.

Los valores de proteína C reactiva (PCR) no se cuantificaron elevados en los pacientes atendidos con miopatías inflamatorias de manera inicial al momento del diagnóstico 11 ± 11.9 (con un rango 0.5 – 29.8) ni al momento posterior de la atención evaluada (4.3 ± 5.8 con un rango 0.4-16). No se observó diferencias con respecto al diagnóstico, grado de afectación ni comorbilidades presentes con respecto a este valor de PCR.

En cuanto al resultado de patrón electromiografías se evidencia un patrón miopático, con ondas polifásicas, con incremento de la actividad insercional, incremento del reclutamiento de las fibras musculares, en el 100% de los pacientes se evidencio de manera directa un patrón miopático.



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

En el momento de realización del estudio 5 de los pacientes presentaban una duración del tratamiento mayor o igual a 6 meses (71.4%); por contraparte, 2 de los pacientes tenían menos de 6 meses de inicio de la terapia. Uno de los pilares del tratamiento fue Tocilizumab ajustado al peso de los pacientes utilizado en todos los casos (100%).

El uso de esteroides se prescribió con prednisona oral de mantenimiento en 6 de los pacientes. Estos presentaban dosis de 5mg (57.1%), 10 mg (14.3%) y 20 mg (14.3%). Es destacable que las pacientes con mayor requerimiento de dosis de esteroides fueron dos mujeres mayores de 55 años con diagnóstico concomitante de artritis reumatoidea.

Se suministró carbonato de calcio por vía oral en 5 pacientes (71.4%) con 600mg por vía oral una vez al día. Mientras se utilizaba vitamina D3 en dosis semanal en 4 casos (57.1%).

Otros de los fármacos ampliamente utilizados en estos casos fueron hidroxicloroquina (dosis 400mg oral) en combinación con metotrexato en 6 de los 7 pacientes atendidos con miopatías inflamatorias. A todos estos pacientes, se le suministró ácido fólico por vía oral a dosis estándar. Ninguno de los casos presentó anemia (promedio hemoglobina 13.01 ± 1.65 g/dl).

El caso del paciente masculino de 18 años con diagnóstico de polimiositis concomitante con artritis reumatoidea y esclerosis sistémica; por otra parte, recibió tratamiento con micofenolato de mofetilo a dosis de 500mg oral una vez al día. Además de recibir profilaxis con Trimetroprin – sulfametoxazol.

Se observó remisión de los síntomas como dolor y debilidad muscular en los 7 pacientes atendidos (100%) En 6 de los casos esta remisión fue antes de los 6 meses del inicio de tratamiento mientras que en 1 paciente femenina de 39 años el tiempo de remisión fue mayor a 6 meses; en este caso destaca que dicha paciente presentaba más de 2 años de inicio de la sintomatología además de diagnóstico concomitante de síndrome de traslape.



IX. Discusión

En las revisiones de pacientes estudiados con miopatía inflamatoria es evidente que las miopatías idiopáticas son un grupo de enfermedades raras y poco prevalentes al nivel mundial, lo que se correlaciona con los hallazgos en la población local que se analizó en este estudio con un universo de 7 casos en total de pacientes con el diagnóstico de miopatía atendidos en el servicio de reumatología durante 2 años de estudio.

En la caracterización clínica de los pacientes con miopatías inflamatorias es evidente que existen factores presentes en los pacientes que toman relevancia clínica entre ellos factores genéticos, inmunológicos y ambientales. Dentro de los factores genéticos las alteraciones cariotípicas más frecuentes son: HLA-A68, HLA-DRB1, DRB1. En el estudio presente no se logró estudiar ni aislar los diferentes cariotipos genéticos en los pacientes estudiados con el diagnóstico de miopatía inflamatoria. (Qudsiva, 2022)

Las edades más frecuentemente afectadas en el estudio fueron entre 18-67 años, con una media de edad de 46 años, lo que concuerda con los estudios de García y Abalo, con un rango de edades similares entre los 45-64 años, se evidenció que el sexo femenino es más afectado con un porcentaje de 71%, lo que concuerda con las revisiones internacionales de Qudsiva, durante el 2022, en el cual la tasa de incidencia es mayor en mujeres, que aunque aún desconocida esta causa se plantea principalmente el tipo de respuesta inmunitaria en mujeres y otros factores hormonales (Bendewald, 2010) (Bertorini, 2019) (Qudsiya, 2022).

En cuanto a procedencia de la población, en este estudio se evidencia que la mayor parte de los pacientes eran originarios de áreas urbanas (57%), lo que se correlaciona con las revisiones actuales de prevalencia de miopatías en poblaciones europeas, las cuales presentan una procedencia de predominio urbana. (Qudsiya, 2022). Ya que es este grupo de población el que posee más accesibilidad a la atención médica especializada, y a las pruebas especiales que permiten establecer el diagnóstico clínico.



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

En cuanto a la clasificación del tipo de miopatía establecida se evidenció en esta revisión, que el 72% de los casos fue diagnosticado como dermatomiositis y el 28% como polimiositis, ya que presentaron compromiso de la musculatura escapular, con debilidad muscular, además del compromiso cutáneo. En la revisión de Lundberg, de la revista *Autoimmunity*, muestra además de los criterios y características de los pacientes con miopatía inflamatoria, la particularidad de que la dermatomiositis se presenta con mayor frecuencia que la polimiositis. Lo que se explica por diversas características encontradas en la población de estudio entre ellas: la edad más joven de los pacientes que se relaciona con la aparición de las alteraciones inmunopatológicas de la dermatomiositis con el incremento de la expresión de linfocitos CD4+ a nivel perimisial lo que condiciona atrofia perifascicular, respuesta que depende de un sistema inmunológico más activo y no ligado en la mayoría de los casos a cuadros oncológicos que aparecen en edades avanzadas. (Lundberg, 2015).

Las comorbilidades que se encontraron con mayor predominio en esta revisión fueron: dislipidemia, hipertensión arterial y diabetes, siendo que más de la mitad de los pacientes presentaron cuadros de dislipidemia, lo cual se equipara a los resultados encontrados en la revisión de (Limaye, 2015), que destaca la dislipidemia como un factor de riesgo cardiovascular común en pacientes con dermatomiositis y polimiositis; así como los hallazgos publicados por Dalakas donde se encontró a la dislipidemia como una comorbilidad asociada a miopatías inflamatorias (Dalakas, 2015). En la revisión de Wang se observó que los pacientes con dermatomiositis presentaron niveles significativamente más altos de triglicéridos y de LDL (Wang, 2020). Las alteraciones del metabolismo lipídico están directamente relacionados con dos factores primordiales en este tipo de pacientes: la inflamación crónica inducida por la enfermedad y el uso de glucocorticoides que altera el metabolismo lipídico, principalmente reduciendo la oxidación mitocondrial de lípidos y por tanto la tasa de consumo metabólico de los mismos por el adipocito, pero si incrementan la lipólisis lo que genera incremento plasmático de lipoproteínas, triacilglicerol y Ácidos grasos libres. (Macfarlane 2008) (Quagliarini, 2023). Por otro lado, la asociación entre hipertensión y dermatomiositis es frecuente y debese a los mecanismos de inflamación crónica y el compromiso endotelial que incrementa las resistencias periféricas.



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

La correlación entre miopatías inflamatorias y otras condiciones autoinmunes es clara y se evidencio en el estudio con un predominio de artritis reumatoidea como patología asociada, n un 71% de los pacientes estudiados, lo que se puede corroborar en la revisión de Lundberg y Fujimoto, en la cual se destaca que los pacientes con miopatía pueden presentar artritis no erosiva en al menos el 40%, lo que se debe principalmente al menos a 3 diferentes mecanismos: inflamación sistémica mediada por anticuerpos y complemento, con el consecuente compromiso articular; presencia de autoanticuerpos que presentan actividad sobre la superficie articular anti-PL7, Anti Jo y por la presencia de síndrome de superposición que genera una enfermedad mixta del tejido conectivo, que en etapas iniciales puede presentar datos de miopatía e ir definiéndose hacia otra enfermedad del tejido conectivo, incluidos en Lupus eritematoso sistémico. (Lundberg, 2019)

Además durante este estudio el total de los pacientes manifestaban compromiso articular, que como se mencionó anteriormente está relacionado y que aunque no se incluye en los criterios EULAR se presenta con alta frecuencia en pacientes con miopatías, como lo evidencia el estudio llevado a cabo en Colombia por Salazar y colaboradores, en el cual muestra que el 21% de la población estudiada presentó manifestaciones articulares, esto debido al proceso inmunomediado por anticuerpos que compromete además las articulaciones, así como el estrés mecánico que se someten las mismas de manera compensatoria por el daño muscular (Salazar-Villa, 2020)

En cuanto al predominio de la debilidad muscular se evidencia un patrón principalmente de debilidad proximal, con mayor compromiso de la musculatura de la cintura pélvica, congruente con lo evidenciado en las revisiones de Qudsiya y Yang, los cuales evidenciaron una debilidad de tipo proximal, simetrica y progresiva (Qudsiya, 2022), que afecta tanto musculatura pélvica y escapular, debido principalmente a los mecanismos patogénicos que involucran una respuesta inflamatoria y a un mecanismo autoinmune mediado por linfocitos a nivel de la musculatura estriada, no obstante la causa principal del compromiso de la musculatura proximal se debe directamente a que estos grupos musculares participan más activamente en los movimientos y por tanto presentan mayor demanda metabolica y presencia de antígenos en la musculatura proximal que condiciona a una mayor respuesta inflamatoria (Dalakas, 2015) (Yang, 2019).



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

Con respecto a los anticuerpos presentes en los pacientes de este estudio se identificaron principalmente los siguientes: anti Mi2 (70%), así como anti MDA5 (43%), los cuales están relacionados con miopatías autoinmunes, el primero mayormente relacionado con dermatomiositis y el segundo en pacientes con dermatomiositis amiotrófica (Okiyama, 2019) (Alenzi 2020). Además de otros anticuerpos menos frecuentes como anti DNA, ANA, Anti Jo, y Anti SL70, que se relacionan con otras enfermedades de tejido conectivo mixto como la esclerodermia o el LES, siendo muy frecuente la coexistencia del denominado síndrome de traslape en estos casos. (Larman, 2013) (Navarro, 2022).

Los parámetros bioquímicos más representativos fueron: la elevación de las enzimas musculares CPK en un valor de 1349 ± 2184 UI, al momento del diagnóstico en los pacientes evaluados, con un descenso del mismo a lo largo del tratamiento hasta valores inferiores de 500 UI/L, además se apreció elevación de las pruebas hepáticas con AST de 72 ± 70 UI, un valor de PCR de 11 ± 11.9 ng, datos congruentes con la revisión de Salazar encontrándose niveles de CPK en su población de estudio de al menos 1800 UI (Salazar-Villa, 2022), que se debe directamente al daño inmunomediado a nivel perimisial por infiltración de linfocitos B. En un estudio nacional que evaluó pacientes pediátricos, encontrándose una elevación de CPK de 501 a 1000 UI/L en los pacientes del estudio, lo que debe se debe a la infiltración linfocítica y el efecto citolítico con liberación subsecuente de sustancias intracelulares enzimáticas como lactato deshidrogenasa, creatina fosfoquinasa, entre otras enzimas que no son organoespecíficas. (López, 2021).

El patrón electromiográfico destacado en los pacientes evaluados en el estudio fue de tipo miopático, con actividades insercionales e incremento del reclutamiento de las fibras musculares proximales, datos de fibrilaciones espontáneas en la descripción de los estudios de conducción electromiográfico, baja amplitud encontrándose dicho patrón en el 100% de los pacientes del estudio, así mismo en la revisión de Lundberg y Fujimoto los cuales evidenciaron cambios electromiográficos correspondientes y concordantes con miopatías inflamatorias (Lundberg, 2021) (Qudsiya, 2025).

El tratamiento recibido por los pacientes presentó una duración mayor o igual de 6 meses, el principal agente terapéutico fue de un Biológico con Tocilizumab en el 100% de los casos, agente



biológico anti IL-6, el cual se ajustó al peso con una dosis de 8mg/kg, presentando durante el estudio mejoría clínica y de los parámetros bioquímicos, descenso de los niveles enzimáticos de CPK, LDH, y AST. Dichos resultados se compararon con el ensayo clínico del uso de Tocilizumab en miopatías durante 2022, el cual evidencio que la administración de Tocilizumab entre 4-24 semanas, lo que mostró resultados similares con: incremento de la fuerza muscular, reducción de los niveles de CPK, y mostrando un buen perfil de seguridad, similar a los resultados del estudio realizado en esta unidad, únicamente discreta elevación de las enzimas hepáticas, con episodios leves de infecciones respiratorias (Oddis, 2022). La principal implicancia del uso de biológicos anti IL-6 radica en la participación de esta interleucina en la perpetuación del proceso inflamatorio a nivel muscular, el cual comparo el uso de Tocilizumab con terapia convencional y solo terapia convencional, encontrándose una reducción de los síntomas y de los niveles de CPK (Qudsiya, 2025).



X. Conclusiones

Se atendieron 7 pacientes con diagnósticos de miopatías inflamatorias en su mayoría mujeres con promedio de edad superior a 40 años predominantemente de zonas urbanas sin hábitos de consumo de sustancias.

Los casos atendidos tenían un promedio de duración de 1 año del inicio de síntomas caracterizado por dolor y debilidad en miembros inferiores con baja prevalencia de enfermedades crónicas como hipertensión arterial y diabetes mellitus, pero concomitantemente presentaban diagnósticos de artritis reumatoidea y esclerosis sistémica.

La principal alteración de laboratorio fue elevación de CK total. Al recibir tratamiento se observó disminución considerable de CK total y de ALT; sin variaciones relevantes en AST ni proteína C reactiva.

La mayoría de pacientes fueron tratados con Tocilizumab, Hidroxicloroquina y Metrotexato, así como dosis bajas de esteroides orales presentando tanto remisión de sus síntomas como recuperación de la fuerza muscular antes de los 6 meses de tratamiento.



XI. Recomendaciones

- Valorar a pacientes mayores de 40 años que acudan con dolor y debilidad muscular para descartar miopatías inflamatorias.
- Realizar estudios diagnósticos de miopatías en pacientes con diagnósticos previos de artritis reumatoide y esclerosis sistémica.
- Evaluar de manera rutinaria con dermatología a pacientes atendidos con enfermedades autoinmunes.
- Completar el perfil inmunológico en aquellos pacientes con síntomas sugestivos de miopatías de más de 1 año de evolución.
- Monitorear regularmente los valores de CK total en los casos de pacientes atendidos con miopatías inflamatorias.
- Realizar biopsias musculares a todos los pacientes atendidos con esta patología para llevar al diagnóstico histológico preciso
- Fortalecer el proceso de realización y análisis de electromiografías y velocidad de conducción nerviosa con Neurología y Fisiatría.
- Vigilar las posibles reacciones adversas del tratamiento suministrado a estos pacientes
- Llevar a cabo estudios analíticos en los pacientes con miopatías inflamatorias para estimar factores de riesgo y eficacia del tratamiento administrado.
- Dar a conocer esta problemática al sector salud nacional, así como al sector educativo universitario para fortalecer la detección temprana de casos.



XII. REFERENCIAS

1. Alexanderson H, Stenström CH, Jenner G, Lundberg I. (2000). The safety of a resistive home exercise program in patients with recent onset active polymyositis or dermatomyositis. *Scandinavian Journal of Rheumatology*, 29(5), 295–301. <https://doi.org/10.1080/030097400447679>
2. Allameen, N. A., Ramos-Lisbona, A. I., Wedderburn, L. R., Lundberg, I. E., & Isenberg, D. A. (2025). An update on autoantibodies in the idiopathic inflammatory myopathies. *Nature Reviews. Rheumatology*, 21(1), 46–62. <https://doi.org/10.1038/s41584-024-01188-4>
3. Bendewald MJ, Wetter DA, Li X, & Davis MD. (2010). Incidence of dermatomyositis and clinically amyopathic dermatomyositis: a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Archives of dermatology*, 146(1), 26–30. <https://doi.org/10.1001/archdermatol.2009.328>
4. Bertorini T, y cols. Miopatías autoinmunes: revisión de diagnóstico y manejo. *An. Fac. med.* [online]. 2019, vol.80, n.3, pp.362-371. ISSN 1025-5583. <http://dx.doi.org/10.15381/anales.803.16274>
5. Bohan, A., Peter, J. B., Bowman, R. L., & Pearson, C. M. (1977). Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine*, 56(4), 255–286. <https://doi.org/10.1097/00005792-197707000-00001>
6. Bonroy, C., Piette, Y., Allenbach, Y., Bossuyt, X., & Damoiseaux, J. (2022). Positioning of myositis-specific and associated autoantibody (MSA/MAA) testing in disease criteria and routine diagnostic work-up. *Journal of translational autoimmunity*, 5, 100148. <https://doi.org/10.1016/j.jtauto.2022.100148>
7. Bronner IM, van der Meulen MF, de Visser M, et al. Long-term outcome in polymyositis and dermatomyositis. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2006 Nov;65(11):1456-1461. DOI: 10.1136/ard.2005.045690. PMID: 16606652; PMCID: PMC1798355.
8. Callen, J. P., Hyla, J. F., Bole, G. G., Jr, & Kay, D. R. (1980). The relationship of dermatomyositis and polymyositis to internal malignancy. *Archives of dermatology*, 116(3), 295–298.



9. Cassard, L., Seraly, N., Riegert, M., Patel, A., & Fernandez, A. P. (2024). Dermatomyositis: Practical Guidance and Unmet Needs. *ImmunoTargets and therapy*, 13, 151–172. <https://doi.org/10.2147/ITT.S381472>
10. Castro-Molina, S. A., & Méndez-Flores, S. (2023). Dermatomiositis anti-MDA5. Revisión de la literatura [Anti-MDA5 dermatomyositis. Literature review]. *Revista médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*, 61(1), 99–105.
11. Chang L, Zhang L, Jia H, Nie Z, ZhangL. (2020). Malignancy in dermatomyositis: A retrospective paired case-control study of 202 patients from Central China Medicine;99 (34), e21733. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000021733>
12. Chen YJ, Wu CY, Huang YL, Wang CB, Shen JL, Chang YT. (2010). Cancer risks of dermatomyositis and polymyositis: a nationwide cohort study in Taiwan. *Arthritis research & therapy*, 12(2), R70. <https://doi.org/10.1186/ar2987>
13. Cobo-Ibáñez, T., Sánchez-Piedra, C., Nuño-Nuño, L., Castellví, I., Carrión-Barberà, I., Romero-Bueno, F., Narváez, J., Trallero-Araguás, E., Tomero, E., Ruiz-Lucea, M. E., Larena, C., Carrasco Cubero, C., Jovaní, V., Barbadillo, C., Sivera, F., Belzunegui, J., Pérez Gómez, A., Gómez Gómez, A., Delgado-Frías, E., ... Martínez-Barrio, J. (2022). Myo-Spain: Registro de pacientes con miopatía inflamatoria idiopática de España. *Metodología. Reumatología clínica*, 18(5), 253–259. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2021.01.007>
14. Dalakas MC. (2011). Review: an update on inflammatory and autoimmune myopathies, *Neuropathol. Appl. Neurobiol.* 37 (3):226–242.
15. Dalakas, M. C. (2015). "Inflammatory muscle diseases." *New England Journal of Medicine*, 372(18), 1734-1747.
16. De Camargo, M. C., Barros, B. C. A., Fulone, I., Silva, M. T., Silveira, M. S. D. N., de Camargo, I. A., Barberato-Filho, S., Del Fiol, F. S., & Lopes, L. C. (2019). Adverse Events in Patients With Rheumatoid Arthritis and Psoriatic Arthritis Receiving Long-Term Biological Agents in a Real-Life Setting. *Frontiers in pharmacology*, 10, 965. <https://doi.org/10.3389/fphar.2019.00965>
17. Dobloug GC, Svensson J, Lundberg IE, Holmqvist, M. (2018). Mortality in idiopathic inflammatory myopathy: results from a Swedish nationwide population-based cohort



- study. *Annals of the Rheumatic diseases*, 77(1), 40–47. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211402>
18. Downey, J. A. (1994). *The Physiological Basis of Rehabilitation Medicine* (Elsevier Science & Technology Books, Ed.)
19. Emslie-Smith, A. M., & Engel, A. G. (1990). Microvascular changes in early and advanced dermatomyositis: a quantitative study. *Annals of Neurology*, 27(4), 343–356. <https://doi.org/10.1002/ana.410270402>
20. García P, Abalo A. (2019). Dermatomiositis juvenil y del adulto: similitudes y diferencias en aspectos clínicos y de laboratorio. *Autoinmunidad*; 4 (12): 94-99.
21. Gutiérrez-Gutiérrez, G., Barbosa López, C., Navacerrada, F., & Miralles Martínez, A. (2012). Utilidad del electromiograma en el diagnóstico de las miopatías inflamatorias. *Reumatología Clínica*, 8(4), 195–200. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2011.10.012>
22. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson B, Pukkala E, Mellemkjaer L, Airio A, Evans SR, Felson DT. (2001). Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* (London, England), 357(9250), 96–100. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)03540-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)03540-6)
23. Hoogendijk JE, et al. (2004). 119th ENMC international workshop: trial design in Adult idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, 10-12 October 2003, Naarden, The Netherlands, *Neuromuscul. Disord.* 14 (5):337–345.
24. Isak V, Jorizzo JL. Recent developments on treatment strategies and the prognosis of dermatomyositis: a review. *J Dermatolog Treat* 2018; 29:450–9.
25. Khanna U, Galimberti F, Li Y, Fernández AP. (2021). Dermatomyositis and malignancy: should all patients with dermatomyositis undergo malignancy screening? *Ann Transl Med*; 9(5): 432. <http://dx.doi.org/10.21037/atm-20-5215>
26. Kimball, A. B., Summers, R. M., Turner, M., Dugan, E. M., Hicks, J., Miller, F. W., & Rider, L. G. (2000). Magnetic resonance imaging detection of occult skin and subcutaneous abnormalities in juvenile dermatomyositis. Implications for diagnosis and therapy. *Arthritis and rheumatism*, 43(8), 1866–1873. [https://doi.org/10.1002/1529-0131\(200008\)43:8<1866::AID-ANR24>3.0.CO;2-6](https://doi.org/10.1002/1529-0131(200008)43:8<1866::AID-ANR24>3.0.CO;2-6)



27. Leclair, V., & Lundberg, I. E. (2018). New Myositis Classification Criteria-What We Have Learned Since Bohan and Peter. *Current rheumatology reports*, 20(4), 18. <https://doi.org/10.1007/s11926-018-0726-4>
28. Leatham, H., Schadt, C., Chisolm, S., Fretwell, D., Chung, L., Callen, J. P., & Fiorentino, D. (2018). Evidence supports blind screening for internal malignancy in dermatomyositis: Data from 2 large US dermatology cohorts. *Medicine*, 97(2), e9639. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000009639>
29. López A. (2021). Abordaje de pacientes con Dermatomiositis Juvenil atendidos en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera, La Mascota, durante el período Enero 2016 a Diciembre 2020 - Repositorio Institucional UNAN Managua. [Unan.edu.ni. http://repositorio.unan.edu.ni/id/eprint/14933/3/14933.pdf](http://repositorio.unan.edu.ni/id/eprint/14933/3/14933.pdf)
30. Lundberg IE. (2006). The heart in dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology* (Oxford, England), 45 Suppl 4, iv18–iv21. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kel311>
31. Lundberg IE, Miller FW, Tjärnlund A, Bottai M. (2016). Diagnosis and classification of idiopathic inflammatory myopathies. *Journal of internal medicine*, 280(1), 39–51. <https://doi.org/10.1111/joim.12524>
32. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, ...International Myositis Classification Criteria Project Consortium, the Euromyositis Register, and the Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (UK and Ireland) (2017). 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. *Arthritis & rheumatology* (Hoboken, N.J.), 69(12), 2271–2282. <https://doi.org/10.1002/art.40320>
33. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth, VP, Pilkington C, Visser M, (2017). 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 76(12), 1955–1964. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-211468>
34. Lundberg, IE · Fujimoto, M · Vencovsky, J · et al (2021). Idiopathic inflammatory myopathies. *Nat Rev Dis Primers*; 7:86



35. Ly, S., Nedosekin, D., & Wong, H. K. (2023). Review of an Anti-CD20 Monoclonal Antibody for the Treatment of Autoimmune Diseases of the Skin. *American journal of clinical dermatology*, 24(2), 247–273. <https://doi.org/10.1007/s40257-022-00751-7>
36. Macfarlane, D. P., Forbes, S., & Walker, B. R. (2008). Metabolismo de glucocorticoides y ácidos grasos en humanos: potenciando la redistribución de grasas en el síndrome metabólico. *Revista de endocrinología*, 197(2), 189–204.
37. Marvi, U., Chung, L., & Fiorentino, D. F. (2012). Clinical presentation and evaluation of dermatomyositis. *Indian journal of dermatology*, 57(5), 375–381. <https://doi.org/10.4103/0019-5154.100486>
38. McGrath ER, Doughty CT, Amato AA. (2018). Autoimmune Myopathies: Updates on Evaluation and Treatment. *Neurotherapeutics: The Journal of the American Society for Experimental NeuroTherapeutics*, 15(4): 976–994. <https://doi.org/10.1007/s13311-018-00676-2>
39. Mercado, U., Yocupicio, F. M., & Mercado, H. (2020). Dermatomiositis-polimiositis. *Org. Mx. Med Int Mex*. <https://medicinainterna.org.mx/article/dermatomiositis-polimiositis/>
40. Miyazaki, C., Ishii, Y., & Stelmaszuk, N. M. (2022). Disease burden and treatment sequence of polymyositis and dermatomyositis patients in Japan: a real-world evidence study. *Clinical rheumatology*, 41(3), 741–755. <https://doi.org/10.1007/s10067-021-05939-6>
41. Navarro G., P., & Wolff C., V. (2022). Miopatías inflamatorias idiopáticas asociadas a anticuerpos PM-ScL: a propósito de un caso clínico. *Revista Chilena de Reumatología*, 38(1), 10–13. <https://doi.org/10.58450/rcr.v38i1.13>
42. Oddis, C. V., Rockette, H. E., Zhu, L., Koontz, D. C., Lacomis, D., Venturupalli, S., Moghadam-Kia, S., Ascherman, D. P., Crofford, L., Dimachkie, M. M., Ernste, F., Gazeley, D., Marder, G., & Aggarwal, R. (2022). Randomized trial of tocilizumab in the treatment of refractory adult polymyositis and dermatomyositis. *ACR Open Rheumatology*, 4(11), 983–990. <https://doi.org/10.1002/acr2.11493>
43. Qiang JK, Kim WB, Baibergenova A, et al. Risk of Malignancy in Dermatomyositis and Polymyositis. *J Cutan Med Surg* 2017;21:131-6.



44. Olazagasti JM, Baez PJ, Wetter DA, et al. Cancer risk in dermatomyositis: a meta-analysis of cohort studies. *Am J Clin Dermatol* 2015;16:89-98.
45. Salazar-Villa, G., Rodríguez-Prada, C., Bonfante-Tamara, M., Restrepo-Correa, R., Rodríguez-Padilla, L. M., Mesa-Navas, M. A., & Velásquez-Franco, C. J. (2022). Caracterización clínica de pacientes con miopatía inflamatoria en 2 instituciones de alta complejidad en Colombia: estudio descriptivo. *Revista Colombiana de Reumatología*, 29(1), 9–18. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.09.008>
46. Qudsiya Z, Waseem M. Dermatomyositis. [Updated 2022 Aug 8]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558917/>
47. Ridley, B., Nonino, F., Baldin, E., Casetta, I., Iuliano, G., & Filippini, G. (2024). Azathioprine for people with multiple sclerosis. *The Cochrane database of systematic reviews*, 12(12), CD015005. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD015005.pub2>
48. Salazar-Villa, G., Rodríguez-Prada, C., Bonfante-Tamara, M., Restrepo-Correa, R., Rodríguez-Padilla, L. M., Mesa-Navas, M. A., & Velásquez-Franco, C. J. (2022). Caracterización clínica de pacientes con miopatía inflamatoria en 2 instituciones de alta complejidad en Colombia: estudio descriptivo. *Revista Colombiana de Reumatología*, 29(1), 9–18. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.09.008>
49. Satoh M, Tanaka S, Ceribelli A, Calise SJ, & Chan EK. (2017). A Comprehensive Overview on Myositis-Specific Antibodies: New and Old Biomarkers in Idiopathic Inflammatory Myopathy. *Clinical reviews in allergy & immunology*, 52(1), 1–19. <https://doi.org/10.1007/s12016-015-8510-y>
50. Smith ES, Hallman JR, DeLuca AM, Goldenberg G, Jorizzo JL, & Sanguenza OP. (2009). Dermatomyositis: a clinicopathological study of 40 patients. *The American Journal of dermatopathology*, 31(1), 61–67.
51. The physiological basis of rehabilitation medicine. (1994). Elsevier.
52. Vattemi, G., Mirabella, M., Guglielmi, V., Lucchini, M., Tomelleri, G., Ghirardello, A., & Doria, A. (2014). Muscle biopsy features of idiopathic inflammatory myopathies and differential diagnosis. *Auto-immunity highlights*, 5(3), 77–85. <https://doi.org/10.1007/s13317-014-0062-2>



53. Xie, X., Dai, X., Liu, H., & Xing, Y. (2024). A retrospective study for clinical characteristics of 293 patients with dermatomyositis. *Medicine*, 103(46), e40605. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000040605>
54. Yang, S. H., Chang, C., & Lian, Z. X. (2019). Polymyositis and dermatomyositis—challenges in diagnosis and management. *Journal of Translational Autoimmunity*, 2, 100018.
55. Zahr ZA, & Baer AN. (2011). Malignancy in myositis. *Current rheumatology reports*, 13(3), 208–215. <https://doi.org/10.1007/s11926-011-0169-7>



XIII. ANEXOS





Anexo 1 Glosario

AINE:	Anti-inflamatorios no esteroideos.
ALB:	Albúmina
ALT:	Alanina aminotransaminasa
ANA:	Anticuerpo antinuclear (por sus siglas en inglés)
anti-Jo-1:	anti-histidil-transfer RNA sintetasa
AST:	Aspartato aminotransaminasa
CADM:	Dermatomiositis clínicamente amiopática (por sus siglas en inglés)
ACR:	Colegio Americano de Reumatología (por sus siglas en inglés)
CNU:	Consejo Nacional de Universidades
CK:	Creatina-cinasa (por sus siglas en inglés)
CPK:	Creatina-fosfocinasa (por sus siglas en inglés)
CK-MB:	Isoenzimas de creatina quinasa (CK-MB)
DE:	Desviación estándar
DM:	Dermatomiositis
DMJ:	Dermatomiositis juvenil
DMSA:	Anticuerpos específicos de DM (por sus siglas en inglés)
ECG:	Electrocardiografía
EMG:	Electromiografía
ENA:	Antígeno nuclear extraíble (por sus siglas en inglés)
ENMC:	European Neuromuscular Centre
EPI:	Enfermedad pulmonar intersticial
ESR:	Tasa de sedimentación de eritrocitos (por sus siglas en inglés)
EULAR:	Liga Europea contra el Reumatismo (por sus siglas en inglés)
FPS:	Factor de protección solar
FVC:	Capacidad vital forzada
GRUN:	Gobierno de Reconstrucción y Unidad Nacional
HLA:	Antígeno leucocitario humano (por sus siglas en inglés)
HRCT:	Tomografía computarizada de alta resolución de tórax (por sus siglas en inglés)
IBM:	Miositis por cuerpos de inclusión (por sus siglas en inglés)
IGIV:	Inmunoglobulina intravenosa
LDH:	Lactato deshidrogenasa
LoT:	Línea de tratamiento (por sus siglas en inglés)
MAC:	Complejo de ataque a la membrana (por sus siglas en inglés)
MII:	Miopatías inflamatorias idiopáticas
MRI:	Imagen por resonancia magnética (por sus siglas en inglés)
MxA:	Proteína A resiste a Mixovirus perifascicular (MxA)
NAM:	Miopatía necrotizante autoinmune (por sus siglas en inglés)
PCR:	Proteína C reactiva
RMN:	Resonancia magnética nuclear
TLC:	Capacidad pulmonar total (por sus siglas en inglés)
TSH:	Hormona estimulante de la tiroides sérica (por sus siglas en inglés)
U/L:	Unidades por litro



Anexo 2

Cuestionario de tesis de especialidad de medicina interna

Tema: Revisión de casos clínicos y perfil de autoanticuerpos en pacientes con miopatía inflamatoria idiopática atendidos en el servicio de reumatología del HEODRA, durante el periodo 2022-2024

I. Datos Generales

Nombre:

N expediente _____

Edad _____

Sexo _____

Procedencia _____

Nivel académico _____

Consumo de cigarrillos: _____

Ingesta de alcohol: _____

Diagnóstico clínico _____

Fecha de diagnóstico inicial _____

Peso Talla IMC

II. Comorbilidades

- a. HTA
- b. DM tipo 2
- c. ERC G5
- d. Dislipidemia
- e. EPOC
- f. Cardiopatía
- g. Neoplasias: _____ (asincrónico), (sincrónico)
- h. Hipotiroidismo
- i. Otras _____, _____

III. Criterios de clasificación ACR/EULAR para miopatías inflamatorias (2017)

Variables	Puntaje	
	Sin biopsia	Con biopsia
26. Edad de inicio (años):		
a) 18-40	1.3	1.5
b) >40	2.1	2.2
27. Debilidad muscular		
a) Debilidad simétrica proximal en ms	0.7	0.7
b) Debilidad simétrica proximal en mi	0.8	0.5
c) Musc. flexores del cuello más débiles que los extensores	1.9	1.6
d) Musc. proximales de la pierna más débiles que los distales	0.9	1.2
28. Manifestaciones cutáneas		
a) Eritema heliotropo	3.1	3.2



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

b) Pápulas de Gottron	2.1	2.7
c) Signo de Gottron	3.3	3.7
29. Otras manifestaciones clínicas		
a) Disfagia o dismotilidad esofágica	0.7	0.6
30. Medidas de laboratorio		
a) Determinaciones de laboratorio anti-JO1	3.9	3.8
b) Elevación de CK o LDH o ASAT/AST/SGOT o ALAT/ALT/SGPT	1.3	1.4
31. Características de la biopsia muscular:		
a) Infiltración endomisial de MN que no invaden las fibras musculares.		1.7
b) Infiltración perimisial y/o perivascular de células mononucleares		1.2
c) Atrofia perifascicular		1.9
d) Vacuolas ribeteadas		3.1
Puntaje Total		

MN: célula mononuclear

IV. Manifestaciones clínicas

Manifestaciones clínicas durante el diagnóstico

a. Cutáneas:

pápulas de Gottron, eritema heliotropo, signo de holster, manos de mecánico

b. Sistémicas:

1. Enfermedad pulmonar intersticial, fenómeno de Raynaud

SI NO

2. Afectación articular, Debilidad muscular

SI NO

Caracterización de la debilidad muscular proximal

- a. Debilidad muscular escapular
- b. Debilidad muscular pélvica

Disfagia

- a. Si
- b. NO

V. Laboratorios

Anticuerpos presentes: (marcar solo los positivos)

- A. Anti Jo-1
- B. Anti Ku
- C. Anti Mi-2
- D. Nucleosomas
- E. PCNA
- F. PMscl
- G. RPP/PO
- H. SCL 70



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

- I. SmD1
- J. SSA/Ro 52 KDA
- K. SSA/Ro 60 KD
- L. U1-snRNP
- M. AMA M2
- N. CENP-B
- O. DFS 70
- P. Ds DNA
- Q. Histonas
- R. NXP2
- S. MDA5

CPK total

- a. Valor Inicial_____
- b. Valor Final (3 meses) _____

LDH

- a. Valor Inicial_____
- b. Valor Final (3 meses) _____

AST

- a. Valor Inicial_____
- b. Valor Final (3 meses) _____

ALT

- a. Valor Inicial_____
- b. Valor Final (3 meses) _____

PCR

- a. Valor Inicial_____
- b. Valor Final (3 meses) _____

VSG

- c. VSG Valor Inicial_____
- d. Valor Final (3 meses) _____

Hemoglobina

- a. Valor Inicial_____
- b. Valor Final (3 meses) _____



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

VI. Limitaciones funcionales a la deambulaci3n despu3s de la terapia

Steinbroker

- a. Clase I
- b. Clase II
- c. Clase III
- d. Clase IV

VII. Biopsia muscular

- a. Si _____
- b. No

VIII. Biopsia cut3nea

- a. SI _____
- b. NO

IX. Electromiograf3a y velocidad de conducci3n nerviosa

- a. Patr3n miop3tico
- b. Patr3n neurop3tico
- c. Patr3n de uni3n neuromuscular

X. Manejo:

32. Farmacol3gico:	Tipo de f3rmacos	Dosis	Duraci3n (d3as)
a) Glucocorticoides sist3micos			
b) Inmunosupresores			
c) Para casos resistentes			
d) Bloqueadores canales de c3lcio			
e) Terapia antirresorcion			

XI. Duraci3n del tratamiento

- a. Menos de 6 meses
- b. Mayor o igual a 6 meses

XII. Tipo de terapia

- a. Biol3gica
- b. Convencional



Revisión clínica y de autoanticuerpos en pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática

XIII. Tiempo hasta la remisión:

- Menor de 3 meses
- Mayor o igual de 3 meses

XIV. Escala de Manual Muscle TEST

- Menor de 8 pts
- Mayor o igual de 8 pts

	Grupo muscular	Posición	Fuerza					
			0	1	2	3	4	5
1	Deltoides medio	Sedestación						
2	Bíceps braquial	Sedestación						
3	Extensores de muñeca	Sedestación						
4	Cuádriceps	Sedestación						
5	Extensores de tobillo	Sedestación						
6	Flexores del cuello	Dec. Supino						
7	Glúteo mediano	Dec. Lateral						
8	Glúteo mayor	Dec. Prono						

Escala:

- 0= Ausencia de contracción, no se produce el movimiento.
 1= Contracción visible o palpable, o bien movimiento activo que no cubre todo el arco de movimiento sin gravedad (en el plano horizontal).
 2= Movimiento activo en todo el arco de movimiento sin gravedad (en el plano horizontal).
 3= Movimiento activo en todo el arco de movimiento contra gravedad pero no contra resistencia.
 4= Movimiento activo contra gravedad y contra resistencia.
 5= Movimiento activo contra gravedad y contra resistencia máxima.

Estandarización de la exploración:

Grupo muscular	Exploración
Deltoides medio	En sedestación abducir el brazo
Bíceps braquial	En sedestación flexionar el codo
Extensores de muñeca	En sedestación flexionar la muñeca dorsalmente
Cuádriceps	En sedestación extender la rodilla
Extensores de tobillo	En sedestación flexionar el tobillo dorsalmente
Flexores del cuello	En supino elevar la cabeza del plano de la camilla
Glúteo mediano	En decúbito lateral elevar la pierna manteniendo la rodilla en extensión
Glúteo mayor	En prono y manteniendo la rodilla en flexión de 90° levantar la pierna del plano de la camilla