



DR. EDUARDO LICEAGA

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
"DOCTOR EDUARDO LICEAGA"
SERVICIO DE REUMATOLOGIA**

**"DAÑO CRONICO EN LA COHORTE DE MIOPATIAS INFLAMATORIAS
IDIOPATICAS DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO "DR. EDUARDO
LICEAGA"**

T E S I S D E P O S G R A D O

**PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN REUMATOLOGIA**

P R E S E N T A

SUSANA ESTEFANIA VALDIVIA MEJÍA

**MEDICO RESIDENTE DE SEGUNDO AÑO DE LA ESPECIALIDAD DE
REUMATOLOGIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO**

ASESORES DE TESIS

DR. GABRIEL MEDRANO RAMÍREZ

**MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE REUMATOLOGIA EN EL HOSPITAL
GENERAL DE MEXICO**

DR. EVERARDO ÁLVAREZ HERNÁNDEZ

**MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE REUMATOLOGIA EN EL HOSPITAL
GENERAL DE MEXICO**

DR. GABRIEL MEDRANO RAMÍREZ

**JEFE DEL SERVICIO DE REUMATOLOGIA EN EL HOSPITAL GENERAL DE
MEXICO**

CIUDAD DE MEXICO A 21 MARZO DEL 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE DE CONTENIDOS

	PÁGINAS
INDICE DE CONTENIDOS.....	2
INDICE DE TABLAS.....	3
RESUMEN.....	4
INTRODUCCION.....	5
JUSTIFICACION.....	14
HIPÓTESIS.....	14
OBJETIVOS.....	14
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	14
METODOLOGIA.....	14
RESULTADOS.....	28
CONCLUSIONES.....	39
BIBLIOGRAFIA.....	40
ANEXOS.....	42

INDICE DE TABLAS Y GRÁFICAS

PÁGINAS

Tabla 1	Características demográficas en población de miopatías inflamatorias	27
Figura 1	Frecuencia del lugar de residencia	27
Tabla 2	Comorbilidades en pacientes con miopatías inflamatorias	28
Figura 2.	Tipo de miopatías inflamatorias diagnosticado en los pacientes	29
Figura 3	Manifestaciones clínicas iniciales en los pacientes con miopatías inflamatorias	30
Tabla 3	Descripción por ítems del MDI	33
Tabla 4	Tratamiento otorgado en valoración inicial y seguimiento	34
Figura 4.	Descripción de anticuerpos positivos	35
Tabla 5.	Factores asociados a daño crónico	36

DAÑO CRÓNICO EN LAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS EN LA COHORTE DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉDICO “DR. EDUARDO LICEAGA”

RESUMEN ESTRUCTURADO

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la inflamación crónica de las fibras musculares. A pesar de existir múltiples métodos de evaluación de actividad de la enfermedad existen pocos estudios que evalúen la remisión clínica y daño crónico, siendo esto un aspecto relevante derivado de un tratamiento adecuado y oportuno.

Objetivos: Identificar el daño crónico en los pacientes con MII de la cohorte del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”, describir los factores asociados al daño crónico, los relacionados con la enfermedad y con el tratamiento.

Métodos: Estudio ambispectivo anidado en la cohorte de MII del servicio de reumatología del Hospital General de México. Se describieron variables sociodemográficas, clínicas, de laboratorio y de tratamiento. El objetivo primario fue la identificación de daño crónico mediante el índice de actividad MDI.

Análisis estadístico: Se realizó análisis descriptivo con medidas de tendencia central, Chi 2 o prueba exacta de Fisher para proporciones. Las variables numéricas se analizaron con la prueba de t de Student, o U de Mann Whitney. Se utilizó el paquete estadístico SPSS25.

Resultados: En el grupo de las MII, el género femenino fue el más frecuentemente afectado (82.1%), la edad al momento del diagnóstico fueron 36.03 ± 13.72 años, y el tiempo de seguimiento fue de 9.3 ± 6.30 años. El MDI promedio fue de 3.20 ± 2.22 , con un rango desde 0 hasta 13 como máximo obtenido. Los factores asociados a daño crónico fueron, la presencia de uso de dosis alta de prednisona con un riesgo relativo de 2.522 (1.073-5.926), junto con los signos clínicos que fueron eritema en heliotropo 2.524 (1.092-5.835), V del escote 2.416 (1.097-5.324), Signo del chal 2.731 (1.235-6.041), Signo de Gottron 3.030 (1.174-7.821) y Tif-1-gamma con un riesgo de 8.72 (1.09-7.07).

Conclusiones: En nuestra población, el daño crónico a diferentes órganos y sistemas se presentó en el 91.1% y los sistemas que se afectaron más frecuentemente fueron el cutáneo (atrofia, poiquilodermia), endocrinológico (hiperlipidemia y diabetes mellitus) y muscular.

No hubo diferencias entre el uso de tratamiento intensivo y el estándar con y sin daño crónico global.

Palabras clave: Miopatías inflamatorias Idiopáticas, daño crónico.

DAÑO CRÓNICO EN LAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS EN LA COHORTE DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉDICO “DR. EDUARDO LICEAGA”

1. ANTECEDENTES

INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades cuya principal característica son la debilidad muscular y la identificación de un infiltrado inflamatorio por linfocitos, necrosis de las fibras musculares tipo I y II en la biopsia muscular, y por inmunohistoquímica infiltración por CD4 en los pacientes con dermatomiositis y CD8 en las polimiotitis. Hoy en día se han clasificado estas miopatías como dermatomiositis, polimiositis, miositis con cuerpos de inclusión (MCI) y miopatías necrosantes. 1,3

Aunque el principal órgano diana es el músculo, la piel, articulaciones y el pulmón se afectan con frecuencia, siendo la razón del porque se consideran enfermedades sistémicas. La presencia de anticuerpos específicos apoya la etiología autoinmune, ayudando estos anticuerpos a categorizar a los pacientes. En ocasiones estas miopatías pueden asociarse a cáncer.

En relación con su frecuencia, puede considerarse dentro del grupo de enfermedades raras debido a su baja incidencia.

El tratamiento incluye la administración de glucocorticoides, inmunosupresores y ocasionalmente terapias biológicas, sin descuidar la rehabilitación incluso en la fase aguda de la enfermedad. 1

MARCO TEÓRICO

Definición.

Las MII abarcan un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes raras caracterizadas por debilidad muscular de la cintura escapular, pélvica, flexores del cuello y potencialmente afección a otros órganos como corazón, pulmón, articulaciones entre los principales. 1

Epidemiología

Estudios epidemiológicos establecen una incidencia anual media de 2.1 a 7.7 casos nuevos por millón de habitantes/año. En España la incidencia anual media es similar de 2.2 a 10.6 casos nuevos por millón de habitantes/año. Y la mayor proporción afecta al género femenino. 1

Etiopatogenia y anticuerpos

La etiopatogenia no está bien dilucidada, la teoría es que esta enfermedad ocurre sobre una predisposición genética y agentes ambientales físicos, químicos o infecciosos como potenciales desencadenantes. En un estudio multicéntrico de casi 1000 pacientes con dermatomiositis y polimiositis se demostró que la proximidad a la latitud 0° era un factor de riesgo para dermatomiositis; es decir las áreas cercanas al ecuador con más exposición a radiación solar. 2

El endotelio capilar es el principal lugar de ataque en la dermatomiositis, y el complemento en su fracción C5b9 o complejo de ataque de membrana es la principal causa de lesión vascular. Mientras que en la polimiositis es mediada por linfocitos TCD8+. La presencia de anticuerpos es una de las características de estas enfermedades, donde los pacientes con dermatomiositis y polimiositis presentan anticuerpos antinucleares positivos en más de la mitad de los casos y hasta un 20% anticuerpos específicos o asociados a la miositis. 2

Diagnóstico y clasificación

Los criterios diagnósticos establecidos por Bohan et al. (Tabla 1) Siguen siendo de utilidad en la práctica clínica por su simplicidad, sin embargo, actualmente se han desarrollado los criterios ACR/EULAR 2017 para la clasificación de MII.

Actualmente las miopatías inflamatorias idiopáticas se pueden subclassificar en cinco grupos que incluyen la dermatomiositis y polimiositis juvenil, miopatías por cuerpos de inclusión, miopatías necrozantes, la polimiositis y dermatomiositis del adulto, síndromes antisintetasas, síndromes de sobreposición. 1.

Signos y síntomas

La forma de presentación común es la debilidad muscular, que suele afectar de forma característica a la musculatura proximal (escapular y pélvica y flexores del cuello, otros músculos involucrados son los músculos estriada de la orofaringe; ocasionando disfagia, síndrome de apnea del sueño. 2

Las manifestaciones cutáneas son características de la dermatomiositis, la mayoría de ellas con cierto componente de fotosensibilidad; se consideran como manifestación cutánea patognomónica a las pápulas de Gottron, otros signos característicos son la V del escote, chal, Holster,

manos de mecánico, las telangiectasias periungueales y poiquiloderma. La paniculitis y la calcinosis puede presentarse en dermatomiositis. 2

La neumopatía intersticial es la manifestación visceral más frecuente, en más del 40%, tanto en pacientes con dermatomiositis y polimiositis, siendo de instauración subaguda o crónica, hallándose en la exploración física estertores crepitantes secos, en “velcro”, característicos de fibrosis pulmonar.

La disfagia asociada a la enfermedad es debida a la miopatía de la musculatura estriada orofaríngea. 2

Paraclínicos

La biopsia muscular es el estándar de oro para diagnóstico de las miopatías inflamatorias idiopáticas. 2.

En la biopsia se puede encontrar atrofia perifascicular por fenómenos de microisquemia y necrosis por disminución de los capilares musculares, junto con un infiltrado inflamatorio perivascular y perimisial con predominio de linfocitos TCD4 y células B, siendo estos hallazgos típicos de la dermatomiositis.

Mientras que por inmunohistoquímica se identifica el complejo de ataque de membrana del complemento (C5b9) como causa de esta destrucción capilar. Sin embargo, la biopsia muscular puede ser negativa ya que la afectación es en parches y el uso previo de glucocorticoides durante al menos 2 semanas puede minimizar los hallazgos patológicos. 1

En la polimiositis los hallazgos histopatológicos son: infiltración endomisial predominantemente por linfocitos TCD8+, mientras que el fenómeno de invasión parcial puede observarse en otras miopatías, principalmente en las distrofias musculares y la MCI. 1

Riesgo oncológico

Estudios epidemiológicos establecen una relación entre dermatomiositis y cáncer, en menor medida también con polimiositis. Una tercera parte de los pacientes con dermatomiositis tendrá cáncer, o que es lo mismo, un paciente con dermatomiositis tiene un riesgo tres veces más alto de desarrollar cáncer que un sujeto sin la enfermedad. Entre las neoplasias que se asocian con mayor frecuencia, es el carcinoma de ovario, por lo que se podría recomendar determinación de marcadores tumorales de esta neoplasia anualmente durante los primeros 5 años de diagnóstico. 2

En general el cáncer asociado a dermatomiositis-polimiositis tiene un comportamiento paraneoplásico, aparece 2-3 años antes o después del diagnóstico de miopatía inflamatoria. 2

Valoración de la actividad de la enfermedad

Diversos grupos, entre los que destacan la Organización de Ensayos Internacionales en Reumatología Pediátrica (PRINTO) y, el Grupo Internacional de Estudios Clínicos y Valoración de Miositis (IMACS), han definido tres dominios importantes para la valoración de ensayos terapéuticos. Estos dominios incluyen la actividad de la enfermedad, el daño producido por la enfermedad y la calidad de vida relacionada con la salud. 3

Valoración de la actividad de la enfermedad

- Actividad global de la enfermedad. Donde es valorada tanto por el médico como el paciente, con el uso de una escala analógica visual de 10 cm, o una escala de Likert de 5 puntos. Este está validado en PM/DM juvenil y del adulto, no validado en MCI. 3

Fuerza muscular

- Se define como la capacidad máxima de un músculo o grupo de músculos para aplicar la fuerza mediante unas condiciones determinadas. El método clínico más extendido para la evaluación de la fuerza es el Examen Muscular Manual (EMM) en el que el explorador aplica una resistencia a lo largo del trayecto del movimiento. La fuerza se gradúa de 0 a 5 puntos del Medical Research Council War Memorandum. En esta escala el grado 5 equivale a fuerza normal contra resistencia; grado 4 la fuerza ligeramente disminuida, aunque la contracción mueve la articulación a pesar de la resistencia del explorador; grado 3, fuerza disminuida, aunque vence a la fuerza de la gravedad, grado 2, se consiguen movimientos si se logra obviar la gravedad, grado 1, sólo se observan contracciones y fasciculaciones sin movimiento; grado 0, ausencia total de movimientos o contracción. 3
- Actualmente, la prueba MMT (Muscular Manual Testing) 8 es la más empleada para medir la fuerza muscular en estudios de respuesta terapéutica. Evalúa 8 grupos musculares de tipo axial, proximal y distal en forma unilateral y su rango de calificación va de 0 – 150 (se se utiliza la escala de 10 puntos). Es rápida y fácil de realizar en pacientes mayores de 4 años, aunque es un método sencillo es poco sensible para detectar pérdidas de fuerza superiores a 3/5 (o 5/10), es decir, cuando la fuerza del paciente vence a la gravedad. 3

Función física

Se han utilizado cuestionarios para valorar la repercusión de la enfermedad sobre las actividades diarias como el HAQ (Health Assessment Questionnaire). No discriminan entre actividad y daño residual, este validado en PM/DM, no en MCI. 3

Calidad de vida

Desde el punto de vista de la percepción de la enfermedad por parte del paciente, se ha reportado y validado el uso del SF-36 (Medical Outcomes Study 36-item Short Form

El MACTAR (McMaster Toronto Arthritis Patient Preference Questionnaire), un índice que evalúa salud general, calidad de vida, función física y función social, ha sido validado para pacientes adultos con MI.^{3,4} Otra escala de medición de calidad de vida, y que se usó para la validación del índice de daño en miopatías inflamatorias fue ADL.

Índices de actividad

Los índices de actividad (MITAX [Myositis intention to treat index] y MYOACT

- **[Myositis disease activity assessment visual analogue scale]** miden un proceso reversible debido a un cambio inflamatorio, mientras que el índice de daño (MDI [Myositis damage index]) implica un cambio permanente sin importar si se debe a actividad previa del padecimiento, a complicaciones de la terapia o a otras condiciones. ^{3,4}
- **MITAX.** Este índice es similar al BILAG usado para lupus eritematoso generalizado, se basa en el principio de intención terapéutica, calificándose en grados (A a E), en donde las manifestaciones clínicas; A: justifican la prescripción de dosis altas de esteroides y/o inmunosupresores, B: ameritan dosis bajas de inmunosupresores, antimaláricos o esteroides tópicos, C: implican actividad persistente pero leve, D: ya no están activas, pero antes lo estuvieron, E: nunca ha habido actividad a ese nivel. ^{3,4}
- **MYOACT.** Este es un índice de actividad formado por una serie de escalas análogas visuales en las que el médico define el grado de afección constitucional, muscular, articular, pulmonar, cardíaco, gastrointestinal y cutánea. ^{3,4}

Índice de daño crónico

(MDI (Myositis Damage Index))

Este índice fue definido por el International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) quien define como un daño crónico un cambio persistente o permanente en la anatomía, fisiológica y función, el cual se desarrolla de forma secundaria a una enfermedad activa previamente, complicaciones de la terapia u otros eventos.

El Índice de daño crónico registra los cambios persistentes dividiéndose en 11 ítems, que incluyen 9 sistemas e infección y malignidad; que colectivamente se determinó como sistemas de órganos, y se consideraron que pudieran estar relacionados con el daño.

Este índice consiste en 11 escalas o ítems que incluye sistema muscular, esquelético, cutáneo, gastrointestinal, pulmonar, cardiovascular, vascular periférico, endocrino y ocular, cada uno estos tienen entre 2 a 8 ítems puntuados de manera dicotómica (ausente o presente) y una escala visual análoga de 10 cm por cada ítem, para registrar la severidad de daño en cada sistema de órgano. Al considerar que la severidad de daño puede diferir de la extensión del daño, el grupo IMACS incluye una serie de escalas análogas visuales para cuantificar la severidad del daño en cada sistema de órgano.

Cada ítem debía de ser observado durante más de 6 meses para ser registrado como presente y que sea consistente como daño. (Anexo 13.2 Hoja de recolección de datos: Myositis Damage Index (MDI)).

En el estudio donde se validó este instrumento de medida se incluyeron tanto población con DM juvenil y PM menores de 18 años, así como 38 pacientes con DM y 58 pacientes con PM, este estudio se les realizó un mínimo de 2 citas de seguimiento con una separación entre 6 a 9 meses, con población de Estados Unidos, Canadá y Europa. En este ensayo, la presencia o ausencia de cada ítem fue sumada para asignar un resultado total de extensión de daño, pudiendo presentarse entre un rango de 0 a 38 en los adultos. Mientras que las escalas análogas visuales de los 11 ítems se sumaban para otorgar una severidad total de índice de daño crónico, otorgando un rango desde 0 hasta 110.

Dentro de la población que se describe en este artículo, solamente un 5.3% fue población de raza hispano, 20 pacientes se describen con anti-Jo1 positivo, 6 pacientes con autoanticuerpos

antisintetasa positivo, 10 pacientes con antiSRP positivo, 3 pacientes con positividad antiMi2 y 43 pacientes con un reporte negativo de autoanticuerpos. El promedio total de la gravedad de MDI fue de 10.8, presentaron durante el seguimiento un cambio del daño en relación con el tiempo con un incremento anual promedio de 2.4 puntos, mientras que la tasa de puntaje de cambio en la extensión del daño fue indetectable con un medio de 0 (IC 0-0.02). En este estudio se determinó que los pacientes presentaron mayormente cicatrización cutánea, calcinosis, contracturas articulares, con persistencia de la debilidad y disfunción muscular, con una frecuencia que variaba entre el 23 y el 30% del seguimiento. Asociado a esto último, a los pacientes se les encontró que presentaban mayor atrofia muscular, disfunción persistente muscular, disfagia que era persistente y también un mayor compromiso a nivel a función pulmonar. 6

En el estudio realizado por Rider et al. (2009), se describió que realizaron valoraciones retrospectivas y prospectivas de la actividad de la enfermedad en 143 pacientes de inicio juvenil, 96 pacientes adultos con diagnóstico de dermatomiositis o polimiositis, estos pacientes tenían una valoración media de 30 meses después del diagnóstico, 77 pacientes de estos tuvieron una valoración de 6 meses de seguimiento y 55 tuvieron una valoración final con una media de 60 meses después del diagnóstico establecido.

El daño estuvo presente en 79% en aquellos con diagnóstico de inicio juvenil, y un 97% en pacientes adultos. En población juvenil las contracturas, cicatrización, debilidad persistente, disfunción muscular y calcinosis fue más frecuente hasta un 30% en la última valoración. Mientras que en la población adulta la atrofia muscular, la disfunción muscular, la debilidad muscular fue más frecuente (74-84%). El índice de MDI se correlacionó con el daño global asociado con el médico, la creatinina sérica, atrofia muscular establecido por resonancia magnética y en jóvenes con discapacidad funcional y debilidad.

El índice MDI y la frecuencia fue mayor en aquellos pacientes con un curso crónico de la enfermedad.

Los predictores de daño incluyeron discapacidad funcional, duración de la enfermedad activa, gravedad de la enfermedad al momento del diagnóstico, actividad global de la enfermedad valorada por el médico y características de la enfermedad, incluidas en los niños las ulceraciones y en adultos pericarditis.

Como conclusión ellos reportaron que el daño por miositis es más común después de una mediana de duración de 5 años en pacientes con inicio en edad adulta y 6.8 años en pacientes con inicio juvenil. Establecieron que el MDI tiene un buen contenido, con un constructo y validez predictiva en miositis juvenil y adulta. 6

En otro estudio realizado en Turquía por Oguz et al., en donde se realizó el índice de daño en miopatías (MDI) A 92 pacientes, donde se incluyeron 69% con DM, 23% con PM, 8% miopatía necrótica autoinmune y miopatía por cuerpos de inclusión, el seguimiento promedio fue de 82 meses, con un promedio inicial en el momento del diagnóstico de la enfermedad de 1.6 +/- 3 (rango entre 0 a 14) y al final del estudio se reportó un puntaje de MDI de 6.1 +/- 4.7 (rango entre 0 a 21), demostrando que fue significativamente mayor al final del estudio el puntaje de MDI, correlacionándose con el tiempo de evolución de la enfermedad. Se encontró una moderada correlación entre el último puntaje de MDI, la duración del uso de glucocorticoide y el total de dosis otorgada.

Se detectó que el puntaje de DMI fue mayor en mujeres y en pacientes con calcinosis, y mostró que un daño crónico persistente valorado por MDI y la mortalidad fue mayor en los pacientes con miopatías inflamatorias que desarrollaban un daño crónico severo. 5

Mientras que un estudio realizado en México en el Hospital Centro Médico Nacional 20 de noviembre por O. Enríquez realizaron la medición de la escala MDI-MYODAM para valorar el daño en población mexicana, en este estudio se incluyeron 50 sujetos, siendo un 75% mujeres, un promedio de edad al momento del diagnóstico de 40.7 años, y un promedio de la enfermedad de 11.8 +/- 8.3 años. De esta población un 31% con diagnóstico de PM, 31% DM, 12% dermatomiositis juvenil, 10% miositis de sobreposición. El promedio total de la escala de daño por MDI fue de 3.6 +/- 2.9. El promedio de puntaje para el total de daño de acuerdo con MYODAM fue de 6.9 +/- 5.1 años. Encontrándose una moderada correlación entre la escala MDI y el uso de glucocorticoides, sin encontrarse asociación entre el daño y la actividad de la enfermedad o el subgrupo de enfermedades analizadas. 8

Factores asociados a mal pronóstico y daño.

Existen factores pronósticos que afectan la sobrevida en pacientes con miositis que incluyen: edad avanzada al inicio de la enfermedad, género masculino, tabaquismo, debilidad muscular grave generalizada con disfagia que puede presentar compromiso en los músculos de la lengua y faringe, afección cardiovascular, afección pulmonar intersticial de rápida progresión, infecciones y neoplasias. 17

Otros instrumentos de medida

En algunos ensayos clínicos se han utilizado otros instrumentos como las mediciones globales de actividad para valorar la actividad extramuscular esquelética de la enfermedad. También los hallazgos en la RM, la ecografía, espectroscopia con RM de P-31 y diferentes técnicas de gammagrafía (anti-miosina, galio67, pirofosfato-Tc99m), la biopsia y la electromiografía se han empleado para valorar la actividad de la enfermedad. 4

Tratamiento

El tratamiento de las miopatías inflamatorias se basa en la administración de glucocorticoides e inmunosupresores, sin olvidar la terapia física o rehabilitación, incluso en la fase aguda. 1

La respuesta al esteroide es mayor en los síndromes de superposición, seguida por dermatomiositis (DM), polimiositis (PM) y miositis por cuerpos de inclusión que responde pobremente al esteroide. 2

Los objetivos del tratamiento son mejorar la fuerza muscular y evitar el desarrollo de complicaciones extramusculares, así como resolver las manifestaciones cutáneas en la DM. 2

El tiempo promedio del tratamiento oscila entre 18 y 24 meses, aunque puede ser más prolongado, y deben de distinguirse actividad y severidad para adecuar la agresividad del tratamiento. 2

Entre éstos, azatioprina a dosis de 1-2 mg/kg/día y metotrexato a dosis de 7.5 a 20-25 mg/semana. 1,2

Una tercera parte de los pacientes responde al tratamiento único con glucocorticoides, pero la mayoría requiere adición de un inmunosupresor al fallar azatioprina y/o metotrexato o en dado caso de enfermedad refractaria. Actualmente se sugiere usar rituximab a dosis de 1gr intravenoso cada 2 semanas. 2

Pronóstico

Se han asociado a un peor pronóstico la demora en el inicio del tratamiento por más de 6 meses luego del inicio de la enfermedad, mayor debilidad de presentación, presencia de disfagia, debilidad muscular respiratoria, enfermedad intersticial pulmonar, malignidad asociada y compromiso cardiaco. 2

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las miopatías inflamatorias son un grupo de enfermedades heterogéneas de etiología desconocida y con curso clínico variable. A pesar de avances recientes en la caracterización de las manifestaciones clínicas y el perfil de auto anticuerpos en diversas poblaciones, hasta la fecha se desconoce la frecuencia de daño crónico y los factores asociados a mal pronóstico en los pacientes con miopatías inflamatorias.

3. JUSTIFICACIÓN

A pesar de existir múltiples métodos de evaluación de actividad de la enfermedad existen pocos estudios que evalúen daño crónico y su asociación con la remisión.

El Identificar el daño, así como los factores asociados a las mismas permitirían el desarrollo de planes de tratamiento personalizados de acuerdo con la probabilidad de presentar remisión clínica en los pacientes.

El aumentar la información disponible en este tema permitiría mejorar las estrategias de tratamiento y la optimización de los recursos disponibles en la atención de pacientes con MII.

4. HIPÓTESIS DE TRABAJO

Se espera que el daño crónico en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas sea más elevado a lo referido previamente en la literatura.

5. OBJETIVOS

5.1. Objetivo general

5.1.1. Identificar la prevalencia de daño crónico en los pacientes con MII de la cohorte del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”

5.2. Objetivos específicos

5.2.1. Describir el tipo de daño crónico (órgano/sistema más afectado)

5.2.2. Identificar factores asociados el daño crónico.

6. METODOLOGÍA

6.1. Tipo y diseño de estudio

Estudio observacional, transversal, comparativo, anidado en una cohorte que incluye la revisión de expedientes.

6.2. Población

Pacientes con el diagnóstico de miopatía inflamatoria idiopática (dermatomiositis, polimiositis, miositis por cuerpos de inclusión), de la cohorte de miopatías inflamatorias del servicio de reumatología del Hospital General de México.

6.2.1. Esta cohorte se inició el 26 de marzo del 2014, dinámica, con los siguientes criterios de inclusión: Expedientes clínicos completos, en donde el paciente tenga al menos un año de seguimiento

- 1) Mayores de 18 años
- 2) Con diagnóstico establecido de miopatías inflamatorias con los criterios de Bohan y Peter ó criterios de clasificación de miopatías inflamatorias por EULAR/ACR 2017.
- 3) Expedientes clínicos completos, en donde el paciente tenga al menos 6 meses de seguimiento
- 4) Reciente diagnóstico de miopatía inflamatoria y enfermedad activa.

6.2.2. Con 130 pacientes en seguimiento.

6.2.3. Siendo el seguimiento de cada mes mientras la enfermedad estaba activa y luego cada 6 meses y hasta el año, en caso de remisión. y en cada visita se registraban características clínicas, clinimetría y tratamiento.

6.2.4. El objetivo fue valorar la remisión de la enfermedad, comparando tratamiento estándar contra tratamiento intensivo. (tratamiento estándar se describe como uso de glucocorticoides y el tratamiento intensivo se definió como el uso de glucocorticoides ajustado a prednisona 1 mg/kg/día o su equivalente, metotrexato con dosis entre 15-25 mg/semana y azatioprina 50 a 150 mg/día y en caso de tener

deterioro o efectos adversos a estos medicamentos previamente comentado se podía incluir un inhibidor de calcineurina y/o micofenolato de mofetilo y/o rituximab.

a. Tamaño de la muestra

Como en la literatura no se ha encontrado descripción de daño acumulado en pacientes con daño acumulado en pacientes con remisión y sin remisión consideramos que una diferencia mínima del 30% es razonable entre ambos grupos.

Utilizando la fórmula para tamaño de muestra por diferencia de proporciones es:

$$n = \left[\frac{Z_{\alpha} \sqrt{2 \pi_1(1 - \pi_1)} - Z_{\beta} \sqrt{\pi_1(1 - \pi_1) + \pi_2(1 - \pi_2)}}{\pi_1 - \pi_2} \right]^2$$

Donde:

$Z_{\alpha} = (\alpha=0.05) 1.96$

$Z_{\beta} = (\beta \approx 0.20) \approx -1.645, -0.84$

$\pi_1 =$ proporción de grupo 1 (50)

$\pi_2 =$ proporción de grupo 2 (20)

$\pi_1 - \pi_2 =$ diferencia entre proporción de grupo 1-proporción de grupo 2, 30, que sea clínicamente significativa

Considerando una Z de alfa de 0.05= 1.96 y un poder B de 80% (-0.084) y considerando la proporción 1 de 70% y proporción 2 de 30% con una diferencia de 40% se encontró un tamaño de muestra de 42 pacientes por grupo (84 totales).

b. Criterios de inclusión

- i. Expedientes clínicos completos, en donde el paciente tuviera al menos un año de seguimiento
- ii. Mayores de 18 años
- iii. Pacientes clasificados con criterios de Bohan y Peter ó criterios de clasificación de miopatías inflamatorias por EULAR/ACR 2017.

c. Criterios de exclusión

- i. Expedientes incompletos
- ii. Expedientes con diagnóstico de sobreposición

d. Definición de las variables

En la tabla núm.2 se describen las definiciones operativas de las variables utilizadas en este estudio.

Tabla. Núm.2 Tabla de operacionalización de las variables

Variable	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Valores
Edad	edad en años.	Cuantitativa discreta	Años	18-100 años
Sexo	Género del paciente.	Cualitativa dicotómica	nominal	Masculino (1) Femenino (0)
Índice de masa corporal	Kilogramos de peso por el cuadrado de la estatura en metros	Numérica	De razón	Numérica expresada en kg/m ²
Tabaquismo	Tabaquismo activo durante los últimos 12 meses.	Cualitativa dicotómica / numérica	Nominal o de razón	Si (1) No (0), numérica como índice tabáquico
Etilismo	Consumo habitual de bebidas alcohólicas.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Otra toxicomanía	Antecedente documentado en expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Transfusiones	Antecedente documentado en expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Alergias	Antecedente documentado en expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Diabetes	Antecedente documentado en	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)

	expediente clínico.			
hipertensión arterial	Antecedente documentado en expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Hipo/Hipertiroidismo	Antecedente documentado en expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Otras:	Antecedente documentado en expediente clínico.	Cualitativa dicotómica/politómica	Nominal	Si (1) No (0)/especificar
Familiares con enfermedad autoinmune	Antecedente documentado en expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Lugar de origen	Localidad de nacimiento	Cualitativa	Nominal	Especificar
Lugar de residencia	Localidad de nacimiento	Cualitativa	Nominal	Si (1) No (0)
Polimiositis	Diagnóstico clínico al ingreso	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Dermatomiositis	Diagnóstico clínico al ingreso	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Miositis por cuerpos de inclusión	Diagnóstico clínico al ingreso	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Criterios de clasificación	Cumple criterios de clasificación al ingreso y número de criterios	Cuantitativa discreta o cualitativa dicotómica	Nominal a numérica de intervalo.	Si (1) No (0)
Debilidad proximal	Documentada durante visita inicial y subsecuentes por medio de MRC	Cualitativa politómica	Nominal/ordinal	Si (1) No (0), valores de 1-5
Elevación de enzimas musculares	Documentada durante visita inicial y subsecuentes mediante valor absoluto.	Cuantitativa	De razón	Niveles séricos expresados en UI/dL
Alteraciones EMG	Patrón miopático.	Cualitativa politómica	Nominal	Si (1) No (0)

Alteraciones cutáneas	Lesiones cutáneas típicas de MII	Cualitativa politómica	Nominal	Si (1) No (0)
Biopsia muscular	Alteraciones típicas de MII	Cualitativa politómica	Nominal	Si (1) No (0)
Tiempo de evolución al diagnóstico	Semanas del inicio de los síntomas al diagnóstico por el reumatólogo.	Cuantitativa / Cualitativa	Numérica de razón	Expresada en semanas
Temporada estacional de inicio	Mes/estación del año al inicio de los síntomas	Cualitativa	nominal	Expresada como estación o mes del año,
Manifestaciones extramusculares				
Pericarditis	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Arritmia	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Neumopatía intersticial	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Disfagia alta	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Disfonía	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Ulceras cutáneas	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Eritrodermia	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Calcinosis	Documentada por el médico en	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)

	visita inicial o subsecuente			
Artritis	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Raynaud	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Manos de mecánico	Documentada por el médico en visita inicial o subsecuente	Cualitativa	nominal	Si (1) No (0)
Laboratorios				
Mioglobina	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cuantitativa	De razón	Niveles séricos expresados en UI/dL
CPK	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cuantitativa	De razón	Niveles séricos expresados en UI/dL
DHL	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cuantitativa	De razón	Niveles séricos expresados en UI/dL
TGO	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cuantitativa	De razón	Niveles séricos expresados en UI/dL
TGP	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cuantitativa	De razón	Niveles séricos expresados en UI/dL
Escala fuerza muscular MRC (5 puntos)	Evaluada durante la exploración física.	Cualitativa / Cuantitativa	Ordinal	Expresada del 1-5
Índice de daño En Miositis (MDI)				
DAÑO MUSCULAR	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Atrofia muscular	Evaluada durante la exploración física	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)

Debilidad muscular no atribuible a enfermedad muscular activa	Evaluada durante la exploración física	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Disfunción muscular	Decremento en la capacidad de ejercicio aeróbico	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Atrofia muscular	Valorado por métodos radiográficos	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Bajo nivel de creatinina	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cuantitativa	De razón	Niveles séricos expresados en UI/dL
DAÑO ESQUELÉTICO	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Contractura articular	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Osteoporosis con fractura o colapso vertebral	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Necrosis avascular	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Artropatía deformante	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Osteoporosis sin fractura clínica, requiere tx de osteoporosis	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Limitación de la movilidad; extensión codo	Evaluada en visita inicial y subsecuentes de lado derecho e izquierdo	Cuantitativo	De razón en grados	Si (1) No (0)
Limitación de movilidad, flexión de cadera	Evaluada en visita inicial y subsecuentes de lado derecho e izquierdo	Cuantitativo	De razón en grados	Si (1) No (0)
Limitación de movilidad, extensión rodillas	Evaluada en visita inicial y subsecuentes de lado derecho e izquierdo	Cuantitativo	De razón en grados	Si (1) No (0)

Limitación de movilidad, dorsiflexión de tobillos	Evaluada en visita inicial y subsecuentes de lado derecho e izquierdo	Cuantitativo	De razón en grados	Si (1) No (0)
DAÑO CUTÁNEO	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Calcinosis, superficial placas o nódulos	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Calcinosis, tumoral	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Calcinosis, planar	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Calcinosis, exoesqueleto, calcinosis universalis	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Alopecia	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Atrofia o cicatriz cutánea	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Poiquiloderma	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Lipodistrofia	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
DAÑO GASTROINTESTINAL	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Disfagia	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Dismotilidad gastrointestinal, constipación, diarrea o dolor abdominal	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Resección intestinal o infarto u otros órganos intestinales	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)

Esteatosis	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
DAÑO PULMONAR	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Disfonía	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Alteración de función pulmonar secundario a daño músculos respiratorios	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Fibrosis pulmonar	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Hipertensión pulmonar	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Disminución de la función pulmonar a)DL-CO/Va b)FEV1	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
DAÑO CARDIOVASCULAR	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Hipertensión que requiera tx. Por más de 6 meses	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Disfunción ventricular/ cardiomiopatía	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Angina o bypass de art. Coronaria	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Infarto miocárdico	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
DAÑO VASCULAR PERIFÉRICO	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Pérdida de tejido o pulpejos	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Resección o pérdida de extremidad ó dedo	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)

Trombosis arterial o venosa con edema, ulcera o estasis venosa	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
claudicación	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
DAÑO ENDOCRINO	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Hirsutismo o hipertrichosis	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Menstruación irregular	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Amenorrea primaria o secundaria	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Diabetes	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Hiperlipidemia (a pesar del tratamiento)	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Infertilidad	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Disfunción sexual	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
DAÑO OCULAR	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Cataratas que ocasiona perdida visual	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
Perdida visual no secundaria a cataratas	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
INFECCIÓN	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Infección crónica	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)

Infecciones múltiples	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
MALIGNIDAD	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Cualquier tipo de cáncer	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
OTRO DAÑO	Evaluada durante la exploración física	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Muerte	Evaluada en visita inicial y subsecuentes	Cualitativa dicotómica	Nominal	Si (1) No (0)
DAÑO GLOBAL	Evaluada en base a las guías de valor máximo de cada ítem.	Cuantitativa	Nominal	Expresada de 0 a 10cm por EVA
Tratamiento				
Metotrexate	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0) / dosis por semana en mg
antimaláricos	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0)
Azatioprina	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0)/dosis día en mg
Ciclosporina A	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0)/dosis día en mg
Ciclofosfamida	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0)/dosis acumulada
Prednisona	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0)/dosis acumulada
Metilprednisolona	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0)/dosis acumulada

Rituximab	Registro de dosis, tiempo de inicio y eventos adversos.	Cualitativa / Cuantitativa	Nominal	Si (1) No (0)/dosis acumulada en mg
EVA medico	Escala visual análoga de estado global de salud, evaluada por el médico.	Numérica	Discreta	0-10
Remisión completa	Enzimas musculares normales	Cualitativa o cuantitativa	Ordinal / Continua / Nominal /Dicotómica	Si (1) No (0)
Remisión parcial	Mejoría del 20% (de la basal) Mejoría del 50% (de la basal) Mejoría del 70% (de la basal)	Nominal	Dicotómica	Si (1) No (0)
Tiempo en alcanzar remisión completa con medicamentos	Variable discreta en semanas	Cuantitativa / Cualitativa	Numérica de razón	Expresada en semanas
Tiempo en alcanzar remisión completa sin medicamentos	Variable discreta en semanas	Cuantitativa / Cualitativa	Numérica de razón	Expresada en semanas
Tiempo en alcanzar mejoría 20%	Variable discreta en semanas	Cuantitativa / Cualitativa	Numérica de razón	Expresada en semanas
Tiempo en alcanzar mejoría 50%	Variable discreta en semanas	Cuantitativa / Cualitativa	Numérica de razón	Expresada en semanas
Tiempo en alcanzar mejoría 70%	Variable discreta en semanas	Cuantitativa / Cualitativa	Numérica de razón	Expresada en semanas

e. Procedimiento

Se revisaron los expedientes de la clínica de miopatías inflamatorias del Hospital General de México, y se registraron los datos en una hoja prediseñada para este proyecto, (Anexo 1), se obtuvieron datos demográficos generales anexo 2. (Edad, sexo, lugar de nacimiento y lugar de residencia, toxicomanías, comorbilidades, aspectos específicos del diagnóstico de estudio como tipo de miopatía inflamatoria, tiempo de inicio, caracterización de esta en base a manifestaciones clínicas,

evaluación de la fuerza muscular en base a la MRC (Medical Research Council), escalas de Likert, y evaluación de los exámenes de laboratorio generales y en específico enzimas musculares, así como perfil de miositis.

Se reobtendrán datos para evaluar mejoría, en base a manifestaciones clínicas, evaluación de la fuerza y enzimas musculares. Se registrará tratamiento empleado y su ajuste en el tiempo. Evaluaremos remisión completa y se evaluará el daño crónico en base a la clinimetría establecido por el IMACS.

f. Análisis estadístico

Se realizó un análisis descriptivo con medidas de tendencia central (medias y desviación estándar para variables numéricas, mediana) y rangos intercuartilares para variables numéricas no paramétricas y frecuencias para variables dicotómicas y categóricas.

Para el análisis bivariado se usó t de Student o Anova para variables con distribución normal; chi cuadrada (prueba exacta de Fisher), U de Mann-Whitney o rangos de Wilcoxon para variables no paramétricas.

Para las correlaciones se utilizó r de Spearman o r de Pearson dependiendo el tipo de variable.

Para determinar los factores de riesgo se calcularon OR o intervalos de confianza al 95%.

Para el análisis multivariado se realizó regresión logística con las variables que en el análisis univariado haya tenido significancia, o aquellas que se hayan considerado de interés.

Se consideró significancia estadística con una $p < 0.05$. La paquetería estadística será con SPSS 25.

5) CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

- Presentación del protocolo: Mayo 2021
- Inicio del protocolo: Junio 2021
- Probable terminación: Marzo 2023

Mes	Sometimiento de protocolo a comités de ética HGMEL/UNAM	Reclutamiento de pacientes	Análisis de resultados	Resultados con gráficas y tablas	Estructura de tesis
Mayo 2021	X				
Junio 2021	X				
Julio 2021		X			
Agosto 2021		X			
Septiembre 2021		X			
Octubre 2021		X			
Noviembre 2021		X			
Diciembre 2021		X			
Enero 2022		X			
Febrero 2022			X		
Marzo 2022				X	
Abril 2022-2023					X

6) ASPECTOS ÉTICOS Y DE BIOSEGURIDAD

La participación en este estudio implicó revisión de expedientes. No existe un beneficio clínico directo en los pacientes al analizar el comportamiento de la enfermedad, sin embargo, resultados positivos implicarán adoptar formas terapéuticas que repercutan favorablemente en el desenlace clínico de los pacientes con esta enfermedad.

7) RELEVANCIA Y EXPECTATIVAS

El identificar la proporción de pacientes que alcanzan la remisión completa y remisión parcial, ayudará a identificar las variables implicadas en los desenlaces implicados en el desarrollo de daño crónico en los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas, situación que ayudará a implementar de manera temprana procedimientos que redunden en el beneficio de los pacientes.

8) RESULTADOS

Se incluyeron a un total de 112 pacientes con diagnóstico de miopatía inflamatoria. La mediana de edad fue de 46.8 años con desviación estándar (DE) \pm de 13.32. Las características demográficas de la población se describieron en la tabla no. 1.

Características demográficas	n= (%)
Mujer	92 (82.1)
Hombre	20 (17.9)
Edad, años (DE)	46.8 \pm 13.32
IMC (DE)	27.88 \pm 16.67
Edad al momento de inicio sintomatología (años) (DE)	36.03 \pm 13.72
Escolaridad (años) DE	8.46 \pm 4.37
Tiempo entre inicio de sintomatología a 1er valoración médica (DE)	10.17 \pm 6.82
Presencia de remisión	71 (63.4)
Presencia de recaída posterior a un evento de remisión	57 (50.9)
Hospitalización	59 (52.7)
Tiempo en años de seguimiento (DE)	9.3 \pm 6.30

Tabla no.1. Características demográficas en población de miopatías inflamatorias.

La mayoría de los pacientes incluidos eran originarios de la Ciudad de México, Estado de México y el resto de los estados se describen en la figura no.1.

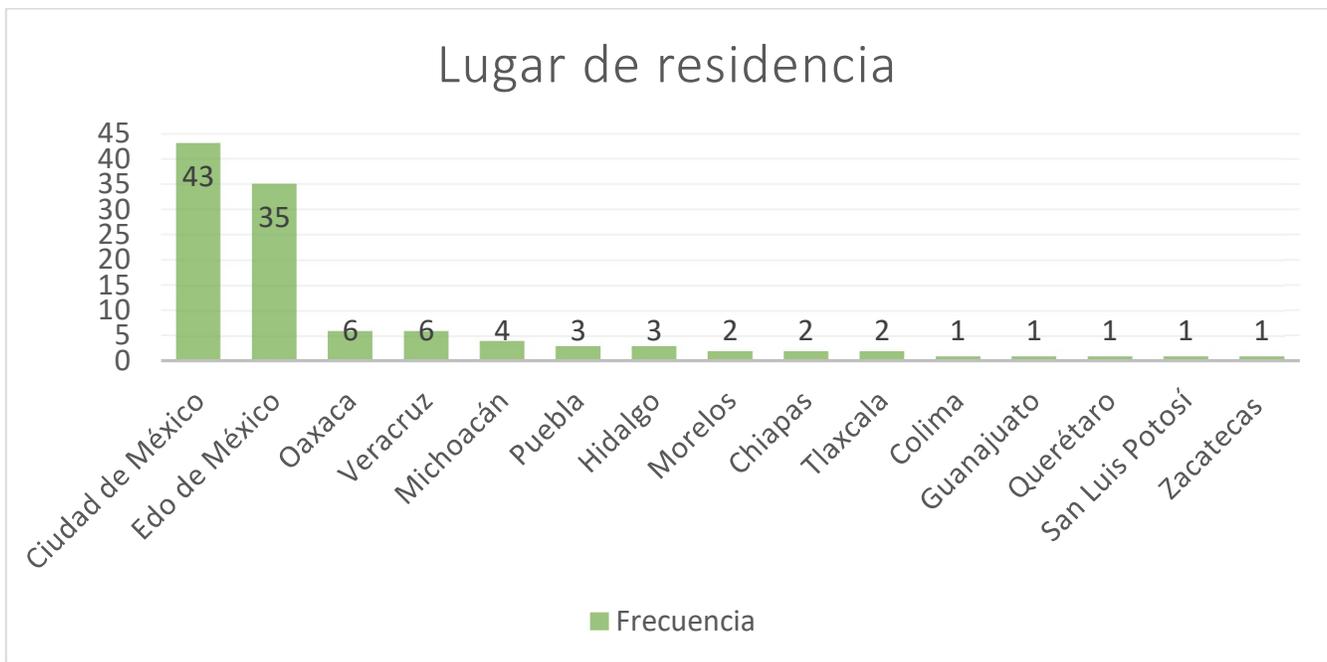


Figura no.1 Frecuencia del lugar de residencia.

En relación con los antecedentes de tabaquismo positivo se presentaron 13 (11.6%), siendo mayor en mujeres 10 pacientes (8.92%) con una media de índice tabáquico de 0.438 ± 2.11 , y etilismo positivo en 11 pacientes (9.8%).

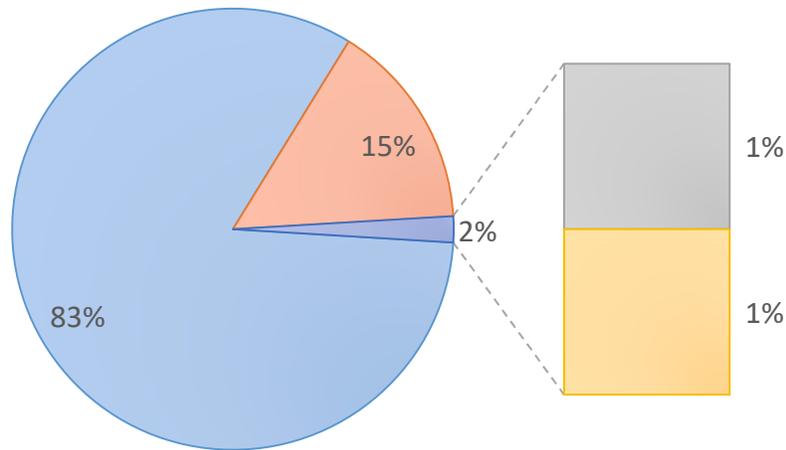
Otras comorbilidades presentes se describen en la tabla no. 3.

Comorbilidades	<i>n</i> = (%)
Diabetes Mellitus	24 (21.4)
Hipertensión arterial	9 (8)
Osteoporosis	5 (4.5)
Cushing iatrógeno	3 (2.7)
Diabetes Mellitus	24 (21.4)
Arritmia	3 (2.7)

Tabla. No. 2. Comorbilidades en pacientes con miopatías inflamatorias

El principal diagnóstico hallado fue dermatomiositis 77.7% (n=87), de los cuales 7 pacientes presentaron diagnóstico de dermatomiositis juvenil, polimiositis con 16 pacientes (14.3%), y miositis por cuerpos de inclusión y amiopática con 1 paciente (0.9%) para cada diagnóstico. Figura no. 1.

Figura 2. Tipo de Miopatías inflamatorias diagnosticado en los pacientes.



■ Dermatomiositis ■ Polimiositis ■ Miositis por cuerpos de inclusión ■ Amiopática

La manifestación clínica que se presentó con más frecuencia fue debilidad proximal simétrica (110, 98.2%). Las manifestaciones como mialgias (52.7%), artralgias (43.8%), artritis (29.5%), signo del V del escote (63.4%) y signo del Chal (45.5%), pápulas de Gottron (46.4%), signo de Gottron (27.7%), y Raynaud (19.6%), fueron frecuentes (Figura no.2). Otros síntomas poco comunes y que ocurrieron en un solo paciente fueron adenopatías, anemia, atrofia interósea, disartria, disfonía, fiebre y livedo reticular. Otros signos y síntomas se muestran en la Figura no.3.

En general, los músculos flexores del cuello, deltoides, bíceps, glúteos, y cuádriceps fueron los más afectados y en su mayoría de forma bilateral.

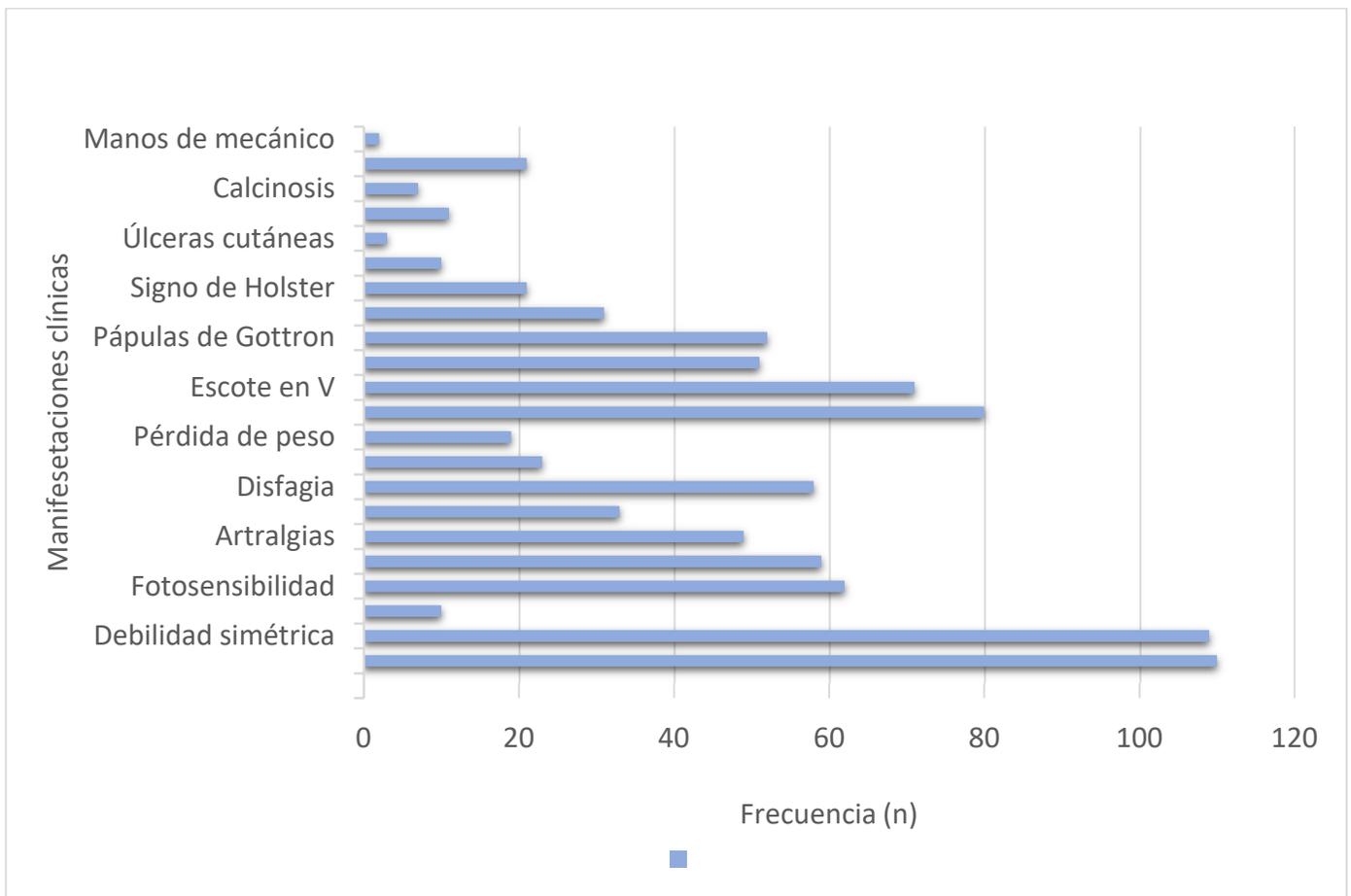


Fig. no. 3. Manifestaciones clínicas iniciales en los pacientes con miopatías inflamatorias.

El mayor daño asociado fue la hiperlipidemia y los menores reportados fueron atrofia identificada por imagen, osteoporosis con fractura, artropatía deformante, resección intestinal, hirsutismo/hipertriosis, disfunción sexual y cataratas con pérdida visual.

El índice de MDI promedio fue de 3.20 ± 2.22 , con un rango desde 0 hasta 13 como máximo obtenido.

El resto de las manifestaciones por ítems se reportan en tabla no. 3.

MDI	n	%	MDI	n	%
DAÑO MUSCULAR	51	45.53	DAÑO CUTÁNEO	65	32.1
Atrofia	25	22.3	Calcinosis-sup-placas-nod	15	13.4
Debilidad	14	12.5	Calcinosis tumoral	6	5.4
Disfunción	14	12.5	Calcinosis planar	3	2.7
Atrofia por imagen	1	0.9	Calcinosis-universalis	0	0
Creatinina baja (<0.6)	50	44.6	Alopecia	7	6.3
DAÑO ESQUELÉTICO	20	13.4	Atrofia cicatrizal	38	33.9
Contractura art.	4	3.6	Poiquiloderma	31	27.7
Osteoporosis con fx.	1	0.9	Lipodistrofia	3	2.7
Necrosis	0	0			
Artropatia deformante	1	0.9			
Osteoporosis sin fx.	14	12.5			
Limitación_ext_codo	5	4.5			
Limitación flex_cadera	0	0			
Limitación_ext-rodillas	2	1.8			
Limitación-dorsiflexión-tob	0	0			

MDI	n	%	MDI	n	%
DAÑO GASTROINTESTINAL	15	11.6	Claudicación	0	0
Disfagia	3	2.7	DAÑO ENDOCRINO	66	46.4
Dismotilidad- gástrica	8	7.1	Hirsutismo/hipertriosis	1	0.9
Resección intestinal/ infarto	1	0.9	Menstruación irregular	5	4.5
Esteatosis	6	5.4	Amenorrea	5	4.5
DAÑO PULMONAR	18	13.4	Diabetes	23	20.5
Disfonía	2	1.8	Hiperlipidemia	54	48.2
Fibrosis pulmonar	5	4.5	Infertilidad	4	3.6
Hipertensión pulmonar	3	2.7	Disfunción sexual	1	0.9
DAÑO CARDIOVASCULAR	30	26.8	DAÑO OCULAR	5	4.5
HTA	30	26.8	Cataratas con perdida visual	1	0.9
Disfunción ventricular	0	0	Perdida visual no por catarata	4	3.6
Angina o bypass	0	0	INFECCIÓN	16	12.5
Infarto al miocardio	0	0	Infeción crónica	9	8
DAÑO VASCULAR PERIFERICO	7	6.3	Infecciones múltiples	9	8
Pérdida de tej. Pulpejos	2	1.8	localización (pulmonar)	5	4.5
Resección perdida tej.	0	0	MALIGNIDAD	8	5.4
Trombosis art, venosa, edema	5	4.5	Otro daño	12	10.7
			Muerte	0	0

Tabla no 3. Descripción por ítems del MDI.

En pacientes con actividad de la enfermedad durante su valoración en el Hospital General de México “Eduardo Liceaga”, el tratamiento más frecuentemente indicado fue el metotrexato junto con prednisona y en menor frecuencia el uso de dexametasona. El resto de los medicamentos indicados se reportan en la tabla no. 4.

Tratamiento recibido	n= (%)	Dosis mg (DE)
Hidroxicloroquina	59 (52.7)	200 ± 21.44
Metotrexato	104 (92.9)	17.79 ± 6.64
Azatioprina	50 (44.6)	39 ± 48.45
Prednisona	104 (92.9)	43.70 ± 24.55
Rituximab	12 (10.7)	â
Metilprednisolona	39 (34.8)	1070 ± 1782
Tratamiento intensivo ^b	48 (42.9)	-
Ciclosporina	4 (3.6)	75 ± 54.77
Tacrolimus	2 (1.8)	1.5 ± 2.12
Micofenolato mofetilo	4 (3.6)	1500 ± 1080.12
Deflazacort	2 (1.8)	16.5 ± 19.09
Inmunoglobulina	1 (0.9)	â
Abatacept	2 (1.8)	â
Dexametasona	1 (0.9)	â

â Sin reporte en mg.

^b Tratamiento intensivo: el uso de glucocorticoides ajustado a prednisona 1 mg/kg/día o su equivalente, metotrexato con dosis entre 15-25 mg/semana y azatioprina 50 a 150 mg/día.

Tabla no. 4. Tratamiento otorgado en valoración inicial y seguimiento.

En la Figura no.3 se reportan los anticuerpos encontrados en la población estudiada, sin embargo, considerar que el 51.8% de la población total no tiene detección durante su seguimiento.

DESCRIPCIÓN DE ANTICUERPOS POSITIVOS

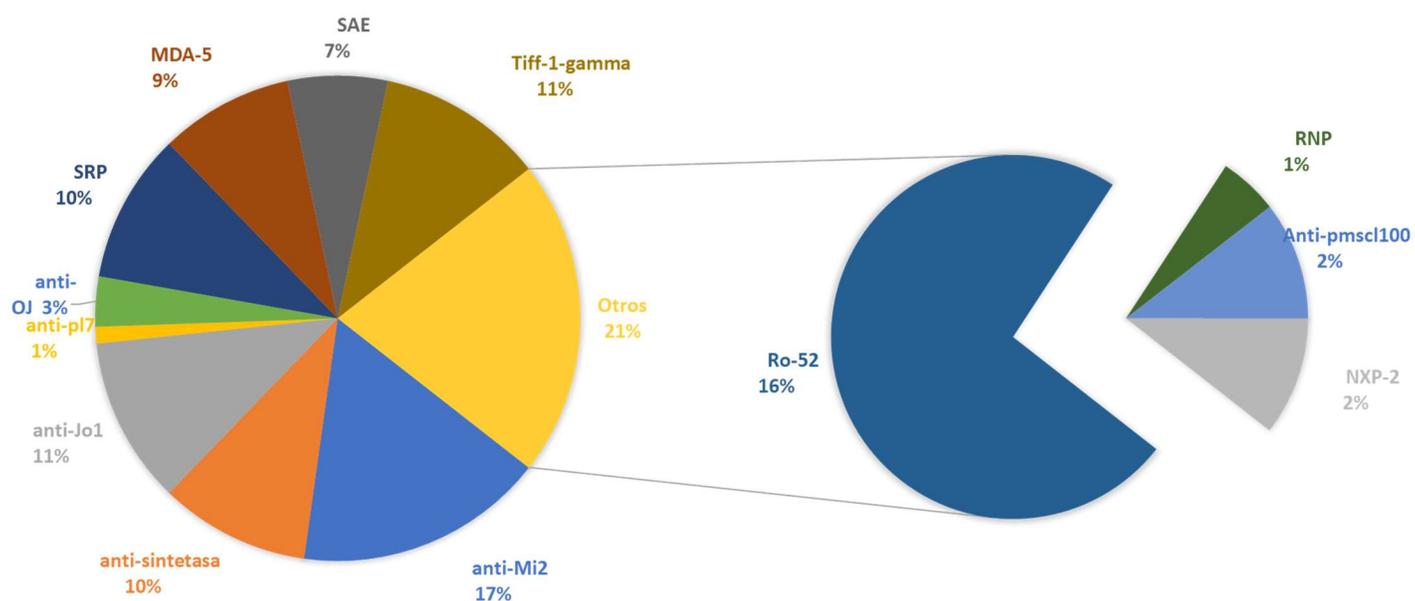


Figura no. 4. Descripción de anticuerpos positivos.

En la tabla no.5 se describen los factores asociados a daño crónico, mostrando tendencias solamente a daño crónico, excepto TIF 1 gama, las manifestaciones clínicas como heliotropo, V del escote, signo del Chal y signo de Gottron y uso alto de glucocorticoides con asociación directa de riesgo.

Factores asociados a daño crónico	Riesgo Relativo	Intervalo de confianza al 95%
Tabaquismo	1.085	0.331-3.556
Etilismo	1.196	0.329-4.349
Género femenino	1.002	0.840-1.194
Tiempo de evolución previo al inicio de tratamiento >1 año	1.066	0.379-2.997
Obesidad (IMC>30)	1.583	0.642-3.907
Remisión	0.476	0.210-1.080

Recaída	1.327	0.622-2.830
Hospitalización	0.957	0.449-2.040
Uso de rituximab	0.200	0.038-1.040
Uso de azatioprina	0.886	0.400-1.963
Uso de metotrexato	0.681	0.274-1.688
Uso de prednisona	3.930	0.959- 16.109
Uso de dosis alta de prednisona (>30 mg-100 mg)	2.522	1.073-5.926
Dermatomiositis	1.862	0.759- 4.568
Pérdida de peso	2.113	0.703-6.352
Calcinosis	1.734	0.321- 9.353
Heliotropo	2.524	1.092-5.835
V del escote	2.416	1.097-5.324
Signo del chal	2.731	1.235-6.041
Signo de Gottron	3.030	1.174-7.821
Holster	2.510	0.847- 7.436
>3 comorbilidades	2.456	0.636- 9.478
Anticuerpo anti-Jo1	2.915	0.589-14.418
Tif-1-gamma	8.72	1.09-7.07

CPK >10,000	0.249	0.080- 0.777
En valoración final con remisión	0.307	0.138-0.684
En la valoración final con fuerza normal	0.365	0.154- 0.863
En valoración final con daño muscular	2.738	1.051-7.134

Tabla no. 5. Factores asociados a daño crónico.

DISCUSIÓN

En el grupo de MII de nuestro estudio, el género más frecuente fue el femenino con un 82.1%, la edad al momento del diagnóstico fue más joven, 36.03 ± 13.72 años, y un tiempo de seguimiento fue similar en nuestro estudio 9.3 ± 6.30 años, siendo similar a la bibliografía internacional.

Como es de esperarse, el estado de origen más frecuente es la Ciudad de México, siendo el estado donde se encuentra la mayor proporción de habitantes en la República Mexicana.

La escolaridad reportada en nuestro estudio es de 8.46 ± 4.37 , siendo no reportada en otros estudios analizados.

Coincidiendo con la bibliografía internacional y nacional, el principal diagnóstico establecido fue el de dermatomiositis, presentándose en un 77.7% de nuestra población estudiada, seguido por el diagnóstico de polimiositis que conformaba el 15% de la población.

Nuestro trabajo reportó un índice de MDI promedio de 3.20 ± 2.22 , con un máximo de 13 puntos, comparándose con el estudio de Rider (2009) el promedio fue mayor en ellos, con un 10.8 de MDI y comparándose con otros estudios en la población mexicana, el estudio realizado en el Centro Médico Nacional 20 de noviembre, el promedio de la escala de daño fue similar, desconocemos si esto está asociado a una diferencia entre razas, por lo que se debe de realizar un estudio con mayor población mexicana multicéntrico para valorar si esta característica se mantiene.

El daño crónico está dividido por órgano diana, siendo los más frecuentes: el daño endocrino, cutáneo, daño muscular. En el daño endocrino los ítems asociados fue hiperlipidemia y diabetes con un 48.2 y 20.5%, en el daño cutáneo los ítems más frecuentes fueron atrofia cicatrizal y poiquiloderma, mientras

que el daño muscular los ítems más frecuentes la creatinina baja (44.6%) y atrofia (22.3%), que no es similar a los estudios internacionales ya que en Rider et al. (2009) su 97% de la población adulta tuvo daño crónico, siendo principalmente el rubro muscular con atrofia, disfunción y debilidad. Se debe de considerar que el uso de glucocorticoides en nuestra población pudiera estar asociada a que el daño endocrino fuera el principal y que la principal forma de presentación es la dermatomiositis y pudiera estar asociado con el daño cutáneo.

En otros estudios analizados que describen el daño crónico MDI, no reportaron el tratamiento otorgado, mientras que en este estudio como se encuentra anidado en la cohorte donde su objetivo fue valorar la remisión de la enfermedad comparando con un tratamiento estándar contra un tratamiento intensivo se tiene descrito el tratamiento. Encontrándose en este estudio que el 42.9% de población recibió tratamiento intensivo, en base a metotrexato 92.9% (17.79 ± 6.64 mg), prednisona 92.9% (43.70 ± 24.55 mg), azatioprina 44.6% (39 ± 48.45).

Nuestro estudio describió la presencia de anticuerpos, tanto anticuerpos antinucleares (n=51), así como los específicos con el perfil de miositis, siendo más frecuente la presencia de anti-Mi2 con 15 pacientes, considerar que el 51.8% de nuestra población no tiene detección de anticuerpos ya que estos anticuerpos no se realizan en la institución, y comparándolo con la bibliografía internacional, los reportes de anticuerpos fueron con anti-Jo1 con 20 pacientes, 6 pacientes con anticuerpos antisintetasa, 10 pacientes anti-SRP y solamente 3 pacientes con positividad a anti-Mi2.

Ahora, enfocándonos en los factores que se asociaron a daño crónico se describió en nuestro estudio la presencia de uso de dosis alta de prednisona con un riesgo relativo de 2.522 (1.073-5.926), junto con los signos clínicos que son heliotropo, V del escote, signo del Chal y signo de Gottron con un riesgo relativo entre 2.4 a 3.03, que comparativamente con el reporte por Rider et. al (2009) los predictores de daño fueron la gravedad de la enfermedad al momento del diagnóstico, ulceraciones en dermatomiositis juvenil y pericarditis en dermatomiositis en adultos, esto se pudiera explicar en parte por el predominio del anticuerpo SRP y su predilección por manifestaciones cardiacas, mientras que las características clínicas en nuestra población está asociada con la dosis de

glucocorticoides con dosis alta, que si demostró como un factor asociado a un daño crónico que puede estar correlacionado con la atrofia muscular y la dislipidemia.

Realizando una comparación con el estudio realizado por O. Enriquez, ellos encontraron una moderada correlación con la escala de MDI y el uso de glucocorticoides, y en nuestro estudio el uso de glucocorticoides con dosis mayores de 30 mg se asoció a un mayor promedio en la escala de daño por MDI.

Se describió como protector una elevación de CPK >10,000 con 0.249 (0.080- 0.777), probablemente esto asociado a que nos proporcionaría un diagnóstico y tratamiento temprano.

Como otro factor protector es que al momento de la valoración, el paciente se encontrara en remisión 0.307 (0.138-0.684) y una fuerza muscular normal 0.365 (0.154- 0.863), que pudiera ser una fortaleza del estudio la definición de la remisión del paciente, que en otros estudios no se ha reportado esta comparativa.

Este estudio tiene sus limitantes, ya que quizás la falta de significancia que se encuentra en los factores donde se reportan moderada correlación sea por falta de mayor población estudiada, por lo que se debe de realizar un estudio con un mayor número de pacientes.

El estudio solo realiza una determinación de la escala de daño por MDI, por lo que no sabemos si este daño crónico se modifica, incrementa o disminuye conforme el tiempo, y pudiera ser un área de oportunidad para realizar otro estudio en él se realicen varias mediciones y compararlo en el tiempo.

9) CONCLUSIÓN

En nuestra población, el daño crónico a diferentes órganos y sistemas en pacientes con miopatías inflamatorias se presentó en el 91.1% y los sistemas que se afectaron más frecuentemente fueron el cutáneo (atrofia, poiquilodermia), endocrinológico (hiperlipidemia y diabetes mellitus) y muscular.

No hubo diferencias entre el uso de tratamiento intensivo y el estándar con y sin daño crónico global.

Los factores asociados a daño crónico, fue la presencia de uso de dosis alta de prednisona con un riesgo relativo de 2.522 (1.073-5.926), junto con los signos clínicos que fueron Heliotropo 2.524 (1.092-5.835), V del escote 2.416 (1.097-5.324), Signo del chal 2.731 (1.235-6.041), Signo de Gottron 3.030 (1.174-7.821) y Tif-1-gamma con un riesgo de 8.72 (1.09-7.07).

10) REFERENCIAS

1. Selva O'Callaghan A et al. (2008). Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatología Clínica*.;4(5),197-206
2. Castro, C., & Gourley, M. (2012). Diagnosis and treatment of inflammatory myopathy: issues and management. *Therapeutic advances in musculoskeletal disease*, 4(2), 111-120.
3. Rider, L. G., Werth, V. P., Huber, A. M., Alexanderson, H., Rao, A. P., Ruperto, N., ... & Miller, F. W. (2011). Measures of adult and juvenile dermatomyositis, polymyositis, and inclusion body myositis: physician and patient/parent global activity, manual muscle testing (mmt), health assessment questionnaire (haq)/childhood health assessment questionnaire (c-haq), childhood myositis assessment scale (cmas), myositis disease activity assessment tool (mdaat), disease activity score (das), short form 36 (sf-36), child health questionnaire (chq), physician global damage, myositis damage index (mdi), quantitative *Arthritis care & research*, 63(S11), S118-S157.
4. Andrade-Ortega L (2009). Instrumentos de evaluación. *Reumatología Clínica*. 5(S3), 9–12
5. Rider, L. (2009). Damage Extent and Predictors in Adult and Juvenile Dermatomyositis and Polymyositis as Determined with the Myositis Damage Index. *American College of Rheumatology*. 60, 3425-3435.
6. E. Oguz E, Sahin E, Erdugan M, et al. (2018). SAT0489 Assessment of persistent organ damage according to imacs (INTERNATIONAL MYOSITIS ASSESMENT AND CLINICAL STUDIES) myositis damage index in 92 patients with idiopathic inflammatory myositis. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 77,1101-1102.

7. Enríquez O, Lilia A, Fedra I. (2018). AB0794 Myositis damage index in a myositis population cohort. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 77 (2), 1529-1530.
8. Rider, L. G., Aggarwal, R., Machado, P. M., Hogrel, J. Y., Reed, A. M., Christopher-Stine, L., & Ruperto, N. (2018). Update on outcome assessment in myositis. *Nature Reviews Rheumatology*, 14(5), 303-318.
9. Selva-O'Callaghan, A., Pinal-Fernández, I., Trallero-Araguás, E., Milisenda, J. C., Grau-Junyent, J. M., & Mammen, A. L. (2018). Classification and management of adult inflammatory myopathies. *The Lancet Neurology*, 17(9), 816-828.
10. Dalakas, M. C. (2015). Inflammatory muscle diseases. *New England Journal of Medicine*, 372(18), 1734-1747.
11. Malik, A., Hayat, G., Kalia, J. S., & Guzman, M. A. (2016). Idiopathic inflammatory myopathies: clinical approach and management. *Frontiers in neurology*, 7, 64.
12. Lundberg, I. E., Miller, F. W., Tjärnlund, A., & Bottai, M. (2016). Diagnosis and classification of idiopathic inflammatory myopathies. *Journal of internal medicine*, 280(1), 39-51.
13. Troyanov Y, Targoff IN, Tremblay JL, Goulet JR, Raymond Y, Sene´cal JL (2005) Novel classification of idiopathic inflammatory myopathies based on overlap syndrome features and autoantibodies: analysis of 100 French Canadian patients. *Medicine* 84(4):231–249
14. Bronner IM, van der Meulen MF, de Visser M, Kalmijn S, van Venrooij WJ, Voskuyl AE et al (2006) Long-term outcome in polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis* 65(11):1456–1461
15. Marie I, Hachulla E, Hatron PY, Hellot MF, Levesque H, Devulder B et al (2001) Polymyositis and dermatomyositis: shortterm and long-term outcome, and predictive factors of prognosis. *J Rheumatol* 28(10):2230–2237
16. Yamasaki Y, Yamada H, Ohkubo M, Yamasaki M, Azuma K, Ogawa H et al (2011) Long-term survival and associated risk factors in patients with adult-onset idiopathic inflammatory myopathies and amyopathic dermatomyositis: experience in a single institute in Japan. *J Rheumatol* 38(8):1636–1643
17. Kluwer, W. (2015). *Clinicas Reumatologia*. Washington: Leslie, Kahl,.

11) ANEXOS

13.1 Hoja de recolección de datos

Centro: FECHA DE CAPTURA: ____/____/____

ECU: Nombre: _____ Edad: _____ años
 Fecha de nacimiento dd/mm/yyyy

Género [M][F] Etnia hispana [] otra: _____ Ocupación: Empleado [] administrativo [] hogar []
 Talla (m): _____ Peso(kg): _____ Circunferencia cintura (cm): _____ Cadera (cm) _____ TA (mmHg): ____/____
 Origen: CDMX [] otra _____ Residencia CDMX [] otra _____
 Tabaquismo no [] previo [] actual [] suspendido hace ____ años con consumo de ____ cigarros/día por ____ años
 Alcoholismo ____ (copas/semana) Cerveza [] Destilados [] especificar: _____

Heredofamiliares: Miopatia[No][Si] Autoinmunes[No][Si] Otros [No] [Si]		Criterios de clasificación en visita inicial:		Debilidad proximal muscular		[No] [Si]		
Polimiositis	[No] [Si]			Rash típico de DM		[No] [Si]		
Dermatomiositis	[No] [Si]			Elevación de enzimas musculares		[No] [Si]		
Miositis por cuerpos de inclusión	[No] [Si]			Cambios compatibles en EMG		[No] [Si]		
				Inicio de síntomas		dd/mm/yyyy		
Antecedentes			Tratamiento			Inicio		Observaciones/término
Transfusiones	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Metotrexate	[No] [Si] _____mg/sem	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Alergias	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Antimalaricos	[No] [Si] _____mg/día	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Diabetes	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Azatioprina	[No] [Si] _____mg/día	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Hipertensión arterial	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Ciclosporina A	[No] [Si] _____mg/día	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Hipo/Hipertiroidismo	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Ciclofosfamida	[No] [Si] _____mg (acum.)	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Transfusiones	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Prednisona	[No] [Si] _____mg/día	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Alergias	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Glucocorticoides	[No] [Si] _____mg (acum.)	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Diabetes	[No] [Si]	dd/mm/yyyy	Rituximab	[No] [Si] _____mg/sem	dd/mm/yyyy		dd/mm/yyyy	
Tumores	[No] [Si]	dd/mm/yyyy						
Otros: _____			Notas:					
Manifestaciones extramusculares V1		Laboratorio/gabinete	Resultado:		Resultado	Observaciones		
Pericarditis	[No] [Si]	EMG:			Creatinina			
Arritmia	[No] [Si]	Cutáneas			Rx de tórax			
Neuropatía intersticial	[No] [Si]	Biopsia			Colesterol			
Disfagia alta	[No] [Si]	ANA			Triglicéridos			
Disfonía	[No] [Si]	Anti MI			HDL			
Úlceras cutáneas	[No] [Si]	Anti JO			LDL			
Eritrodermia	[No] [Si]	Hb			PCR			
Calcinosis	[No] [Si]	Leu			VSG			
Artritis	[No] [Si]	Plaquetas			Albúmina			
Raynaud	[No] [Si]	Linfocitos			AST			
Manos de mecánico	[No] [Si]	Glucosa			ALT			
Otros:	[No] [Si]	Urea			FA			
	V1	6 m	12m	18 m	24 m	Última visita	Remisión	Hospitalización
	dd/mm/yy	dd/mm/yy	dd/mm/yy	dd/mm/yy	dd/mm/yy	dd/mm/yy	dd/mm/yy	dd/mm/yy
EVA global								
MRC								
Likert mejoría								
Mioglobina								
CPK								
DHL								
AST								
ALT								

FIRMA DE QUIEN ELABORÓ

13.2 Hoja de recolección de datos: Myositis Damage Index (MDI)

IMACS FORM 08: MYOSITIS DAMAGE INDEX (MDI) - 2001
 Please see the instructions and Myositis Damage Index Glossary of Terms Prior to Assessment (pp. 5-8).

Subject's IMACS number: _____		ASSESSOR: _____		Date Assessed: _____		Assessment number: _____	
MUSCLE DAMAGE	<i>(Absent)</i>	<i>(Maximum)</i>					
				<i>Severe muscle atrophy or weakness resulting in being bed bound and an inability to perform self care</i>			
				Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)			
1. Muscle atrophy (clinical)		0	1	NA			
2. Muscle weakness not attributable to active muscle disease		0	1	NA			
3. Muscle dysfunction: decrease in aerobic exercise capacity		0	1	NA			
4. Muscle atrophy assessed by radiographic methods		0	1	NA			
5. Low serum creatinine		0	1	NA			
Creatinine value = _____ mg/dL or umol/L; lower limit normal value = _____ mg/dL or umol/L							
SKELETAL DAMAGE	<i>(Absent)</i>	<i>(Maximum)</i>					
				Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)			
				-Life threatening fractures from osteoporosis			
				-Avascular necrosis requiring arthroplasty			
6. Joint contractures		0	1	NA			
7. Osteoporosis with fracture or vertebral collapse (excluding avascular necrosis)		0	1	NA			
8. Avascular necrosis		0	1	NA			
9. Deforming arthropathy (including reducible deformities, excluding avascular necrosis and contractures)		0	1	NA			
10. Osteoporosis without clinical fracture, requiring treatment of osteoporosis		0	1	NA			
11. Limitation of motion (Passive Joint ROM in degrees):							
a. Elbow extension (degrees):	R _____	L _____		0	1	NA	
b. Hip flexion (degrees):	R _____	L _____		0	1	NA	
c. Knee extension (degrees):	R _____	L _____		0	1	NA	
d. Ankle dorsiflexion (degrees):	R _____	L _____		0	1	NA	
CUTANEOUS DAMAGE	<i>(Absent)</i>	<i>(Maximum)</i>					
				Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)			
				Calcinosis with extensive subcutaneous exoskeleton resulting in extreme loss of function (bedridden, inability for self care)			
12. Calcinosis:		0	1	NA			
a. Calcinosis, superficial plaques or nodules		0	1	NA			
b. Calcinosis, tumoral		0	1	NA			
c. Calcinosis, planar		0	1	NA			
d. Calcinosis, exoskeleton/calcinosis universalis		0	1	NA			
13. Alopecia		0	1	NA			
14. Cutaneous scarring or atrophy		0	1	NA			
15. Poikiloderma		0	1	NA			
16. Lipodystrophy		0	1	NA			

3

Subject's IMACS number: [redacted] ASSESSOR: [redacted] Date Assessed: [redacted] Assessment number: [redacted] 4

MALIGNANCY (Absent) [redacted] (Maximum) [redacted] Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)
Malignancy resulting in ICU care or life threatening complications

47. Any form of cancer, Specify type, grade and stage: [redacted] 0 1 NA

OTHER DAMAGE (Absent) [redacted] (Maximum) [redacted] Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)
Extreme disease damage resulting in ICU care or life threatening complications

48. Death Cause and date: [redacted] 0 1 NA

49. Specify: [redacted]

50. Specify: [redacted]

GLOBAL DAMAGE (Absent) [redacted] (Maximum) [redacted] Maximum Value Guidelines (Examples of maximal score)
None

TABLAS

TABLA 1. Criterios diagnósticos de la polimiositis/dermatomiositis

Debilidad simétrica de los músculos de las cinturas escapular y pelviana, flexores del cuello, progresiva en semanas o meses, con o sin disfagia y afección respiratoria

Biopsia muscular característica de miopatía inflamatoria

Elevación enzimática muscular (creatincinasa, aldolasa, transaminasas...)

Hallazgos electrofisiológicos musculares característicos

Lesiones cutáneas patognomónicas de dermatomiositis (signo de Gottron, eritema violáceo o en heliotropo)

Enfermedad definida: 4 criterios; probable: 3 criterios; posible: 2 criterios. En el caso de la dermatomiositis debe cumplirse el último criterio siempre

Tomada de Bohan et al¹.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de polimiositis/dermatomiositis

Tabla 2. Medicamentos

Medicamento	Dosis	Inicio DD/MM/AA	Término DD/MM/AA	Indicación	MRC	CPK	DHL	TGO	TGP