



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

MANIFESTACIONES CLÍNICAS, BIOQUÍMICAS,  
INMUNOLÓGICAS Y DAÑO A ÓRGANO EN  
PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO DE  
MIOPATÍA INFLAMATORIA EN EL HOSPITAL  
FEDERICO GÓMEZ DE MÉXICO EN EL PERÍODO  
DE AGOSTO 2023 A FEBRERO 2024

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE

ESPECIALISTA EN:

REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Ana Cristina Muñoz Cedeño

TUTORES:

DR. ENRIQUE FAUGIER FUENTES

DR. CARLOS NUÑEZ ÁLVAREZ

DRA. SANDRA RODRÍGUEZ AGUAYO

FEBRERO 2025

CIUDAD DE MÉXICO





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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.



**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 está 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.

HOJA DE FIRMAS

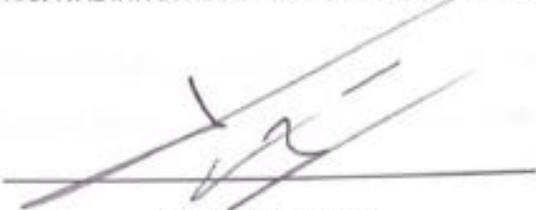
---

JEFE DE ENSEÑANZA

DRA. CLAUDIA GUTIÉRREZ CAMACHO

DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



---

DIRECTOR DE TESIS

DR. ENRIQUE FAUGIER FUENTES

JEFE DEL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



---

DIRECTOR DE TESIS

DR. CARLOS NUÑEZ ÁLVAREZ

JEFE DEL LABORATORIO DE INMUNOLOGÍA Y REUMATOLOGÍA

HOSPITAL DE CIENCIAS Y NUTRICIÓN SALVADOR ZUBIRÁN



---

ASESORA METODOLÓGICA

DRA. SANDRA RODRIGUEZ AGUAYO

REUMATOLOGA PEDIATRA

## **Dedicatoria**

A mis hijos, quienes dieron sentido a mi vida desde su llegada, esperaron pacientemente estos dos años para permitirme culminar esta meta, y; pese a la distancia, me acompañaron e iluminaron mis días con su infinito amor, espero que mi esfuerzo les sirva de inspiración para la vida.

A mi madre, por ser siempre el ejemplo implacable, mi más grande inspiración para tomar el camino de la Reumatología y seguir apoyándome en cada paso.

A mi esposo que supo sostener mi mano durante este camino y me brindó el apoyo necesario para culminar esta meta.

A mis pacientes, por su amabilidad y paciencia, sé que tener estas enfermedades no es fácil, pero juntos logramos que todo sea mejor.

A mis profesores, quienes me apoyaron día a día, me enseñaron que el camino nunca es fácil y con perseverancia todo es posible, gracias por sus enseñanzas.

## Índice de contenido

1.	Resumen .....	1
2.	Antecedentes.....	3
3.	Marco teórico.....	8
4.	Planteamiento del problema .....	20
5.	Pregunta de investigación.....	21
6.	Justificación.....	22
7.	Hipótesis.....	23
8.	Objetivos: .....	24
9.	Metodología.....	25
10.	Plan de análisis estadístico.....	27
11.	Descripción de variables de estudio .....	28
12.	Resultados.....	30
12.	Discusión .....	44
13.	Conclusión.....	46
14.	Cronograma de actividades .....	48
15.	Referencias bibliográficas .....	49
16.	Limitaciones del estudio.....	58
17.	Anexos .....	60

## Índice de tablas

<b>Tabla 1.</b> Criterios de asociación de Miller.....	16
<b>Tabla 2.</b> Criterios clasificatorios de Withmore.....	17
<b>Tabla 3.</b> Variables de estudio .....	28
<b>Tabla 4.</b> Datos demográficos de la muestra.....	30
<b>Tabla 5.</b> Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en Dermatomiositis .....	32
<b>Tabla 6.</b> Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en otras miopatías inflamatorias .....	33
<b>Tabla 7.</b> Frecuencia de afección sistémica en Dermatomiositis .....	35
<b>Tabla 8.</b> Distribución de anticuerpos en pacientes con Dermatomiositis .....	36
<b>Tabla 9.</b> Frecuencias de enzimas para pacientes con Dermatomiositis .....	37
<b>Tabla 10.</b> Frecuencia de afección a órganos para otras Miopatías Inflamatorias .....	38
<b>Tabla 11.</b> Frecuencia de positividad de anticuerpos en pacientes con otras Miopatías Inflamatorias Inespecíficas .....	39
<b>Tabla 12.</b> Frecuencias de enzimas para pacientes con otras Miopatías Inflamatorias.....	40
<b>Tabla 13.</b> Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en otras miopatías inflamatorias .....	41

## Índice de figuras

<b>Figura 1.</b> Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en Dermatomiositis.....	32
<b>Figura 2.</b> Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en MII .....	34
<b>Figura 3.</b> Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en otras miopatías inflamatorias .....	42
<b>Figura 4.</b> Distribución de anticuerpos según patologías.....	43

## 1. Resumen

**Introducción:** Las miopatías inflamatorias son trastornos autoinmunes que afectan el músculo esquelético y la piel con mayor frecuencia, pudiendo progresar a afección sistémica, con manifestaciones clínicas heterogéneas y una etiología compleja. Esta investigación se enfoca en analizar la frecuencia y relación de los indicadores diagnósticos definidos, para permitirnos conocer las alteraciones más frecuentes y sus asociaciones, para tener un mayor porcentaje de diagnóstico.

**Objetivos:** El objetivo principal es identificar las manifestaciones clínicas más comunes y explorar la relación entre los anticuerpos, elevación enzimática y su afección a órganos blancos en pacientes diagnosticados con miopatía inflamatoria, atendidos en la consulta externa del Hospital Infantil Federico Gómez de México.

**Materiales y métodos:** La investigación adopta un diseño prospectivo-descriptivo, empleando un enfoque observacional y un diseño transversal para recolectar datos de pacientes con miopatías inflamatorias. La muestra se seleccionó por conveniencia. Los datos fueron analizados a través de un programa estadístico denominado JAMOVI versión 2.3.28. Para el análisis se utilizó la prueba chi cuadrado, previa comprobación de supuestos, para establecer las asociaciones, para lo cual se consideró un nivel de significación del 5 % (0,05).

**Resultados:** En relación con los datos demográficos de la muestra, se evidenció una mayor prevalencia del sexo femenino, tanto en dermatomiositis (75%) como en miopatías inflamatorias inespecíficas (MII) (75%), con una edad media de 12,3 años (rango: 5-17 años). La relación entre anticuerpos y afectaciones específicas en órganos blancos reveló que, en el caso del anticuerpo MDA5, se observó un 66% de afección cutánea, un 50% de miositis y afectación pulmonar intersticial (TCAR), y un 16.6% gastrointestinal (SEGD) y electromiografía (EMG) alteradas. Para el anticuerpo SCL75, el 77.75% de los pacientes presentó afección muscular, el 66.6% mostró afección cutánea, el 33% tuvo afectación pulmonar intersticial (TCAR) y gastrointestinal (SEGD), y el 22.2% presentó EMG alterada. En cuanto al análisis de frecuencias de anticuerpos, alteraciones enzimáticas y afectación sistémica en miopatías inflamatorias inespecíficas, se encontraron casos positivos de SCL75 en un 42% de la muestra, mientras que el anticuerpo SRP mostró una distribución atípica de

casos confirmados, con un 41.66% en dermatomiositis y un 16.66% en MII. La distribución de anticuerpos específicos asociados a las miopatías fue equilibrada en cuanto a su frecuencia tanto para dermatomiositis como para MII. Sin embargo, en dermatomiositis se comprobó que los títulos de positividad fueron mayores para los anticuerpos específicos (+++).

**Conclusión:** Tras analizar la frecuencia de indicadores diagnósticos en pacientes con miopatías inflamatorias inespecíficas y dermatomiositis, se identificaron distintos patrones, en cada grupo. Las manifestaciones clínicas van desde debilidad hasta fuerza muscular conservada, afección cutánea o sin lesión. Mayor prevalencia del anticuerpo Mi-2 en dermatomiositis y del PM-SCL-75 en miopatías inflamatorias inespecíficas. Además de la presencia de otros anticuerpos relacionados con otras enfermedades de tejido conectivo. Destaca la importancia de un enfoque multidisciplinario en el diagnóstico de estas enfermedades. Al comparar nuestros resultados con la literatura internacional, hay concordancia en los resultados al mostrar que la presencia de ciertos anticuerpos se relaciona a daño de órgano blanco. Es trascendente en nuestro estudio, identificar la relación anticuerpo-órgano al inicio de la enfermedad, ya que permite hacer una vigilancia estrecha específica y global de afección orgánica, para detección temprana, evitar progresión de enfermedad, conducta terapéutica. Lo cual resulta en control de la enfermedad, mejor calidad de vida; evita secuelas, discapacidad e impacta en el ámbito de Salud Pública.

## 2. Antecedentes

La Miopatías Inflammatorias (MI) engloban un conjunto de enfermedades que provocan inflamación y debilidad muscular, con una historia que se remonta a la antigüedad, con menciones de debilidad muscular en textos médicos milenarios. Sin embargo, fue en el siglo XIX cuando estas condiciones comenzaron a ser reconocidas como entidades distintas.

En 1807, el médico francés Charles-Édouard Brown describió por primera vez la dermatomiositis, caracterizada por erupciones cutáneas y debilidad muscular. Posteriormente, en 1887, el médico alemán Wilhelm Erb identificó la polimiositis, una forma de MI que se caracteriza por debilidad muscular sin erupciones cutáneas (Qudsiya y Waseem, 2024).

A lo largo del siglo XX, se lograron avances significativos en la comprensión y tratamiento de estas enfermedades. En la década de 1950, se descubrió que los corticosteroides podían ser efectivos para tratar la dermatomiositis y la polimiositis. En la década de 1970, se reconoció la importancia de los autoanticuerpos en la patogénesis de estas enfermedades (Sarwar et al., 2024).

En las últimas décadas, se han alcanzado progresos adicionales en el diagnóstico y tratamiento de las MI. Se han desarrollado nuevas pruebas de laboratorio y técnicas de imagen para facilitar el diagnóstico, así como medicamentos inmunosupresores más efectivos y con menos efectos secundarios que los corticosteroides (Carstens y Schmidt, 2014).

A pesar de estos avances, las MI siguen representando enfermedades graves que pueden afectar significativamente la calidad de vida de los pacientes. Se requiere continuar con la investigación para profundizar en la comprensión de sus causas y desarrollar tratamientos más efectivos (Atluri, 2016).

La Dermatomiositis es la patología más frecuente entre los subtipos de miopatías inflamatorias, comprende alrededor del 30% de éstas entidades versus otros subtipos que abarcan del 5 al 10% aproximadamente, y entre las variedades de dermatomiositis como las

amiopáticas, estas últimas abarcan del 2 al 18% de frecuencia de presentación. Predomina en mujeres 2:1 con respecto al varón y su asociación con malignidad es mayor en los ancianos.

Flores et al. pionero en miopatías inflamatorias las describe como un conjunto de enfermedades autoinmunes que afectan los músculos esqueléticos, evidenciando inflamación. Estas condiciones no solo se limitan al ámbito muscular, sino que pueden comprometer otros órganos y sistemas corporales, como la piel, los pulmones, el corazón y el tracto gastrointestinal. La inflamación muscular inherente a las miopatías inflamatorias suele ocasionar debilidad, dolor y fatiga muscular. Asimismo, la afectación de otros órganos puede manifestarse con síntomas como erupciones cutáneas, disnea, afecciones cardíacas tales como miocarditis o pericarditis, así como trastornos gastrointestinales incluyendo disfagia (Flores et al., 2022).

La acumulación de proteínas mal plegadas y la formación de agregados proteicos se plantean como posibles desencadenantes de la MI, aunque los mecanismos exactos aún no están completamente dilucidados. El envejecimiento también se considera un factor relevante, dado que puede afectar la función muscular y contribuir a la progresión de la enfermedad. Además, la disfunción en el control de calidad de las proteínas, conocida como disfunción proteostática, puede inducir estrés celular, favoreciendo la acumulación de proteínas anómalas y desencadenando la degeneración muscular. Este estrés celular, agravado por la inflamación crónica y otros desequilibrios celulares, puede potenciar aún más la progresión de la enfermedad. Las miopatías inflamatorias se clasifican en cinco subtipos principales, cada uno con características clínicas, patogénicas y respuestas terapéuticas distintas; resaltando la importancia de una correcta identificación para asegurar un tratamiento efectivo desde el inicio (Dalakas, 2020; Salazar-Villa et al., 2022a).

Según Bertorini et al. las MI más comunes son la dermatomiositis juvenil (DMJ), la polimiositis (PM) y la miositis por cuerpos de inclusión (MCI). En la DM, la inmunidad humoral juega un papel principal, activando el sistema del complemento y causando daño a los vasos perimisiales y capilares, lo que resulta en isquemia y atrofia muscular. La PM, a menudo asociada con cáncer, comparte procesos patológicos similares a la MCI. Esta última,

con una patogénesis combinada autoinmune y degenerativa, presenta características patológicas similares a la PM (Bertorini et al., 2019).

Según Irazoque et al., las MI son consideradas enfermedades raras, con una incidencia que varía entre 2 y 10 casos por cada millón de habitantes, aunque en países de habla inglesa esta cifra puede aumentar a entre 4.8 y 8.4 casos por millón de habitantes (Irazoque-Palazuelos y Barragán-Navarro, 2009). Desde una perspectiva epidemiológica, estas enfermedades tienden a afectar principalmente a adultos, con una edad media de inicio entre los 45 y 60 años, mientras que para las formas juveniles se ha observado un inicio alrededor de los 15 años. En cuanto a la distribución por género, se ha registrado una predominancia en mujeres, con una proporción de 2 mujeres por cada hombre. Sin embargo, en el caso de la Miopatía por Cuerpos de Inclusión (IBM), esta relación hombre/mujer puede llegar a ser de hasta 3:1. Es importante destacar que la prevalencia ajustada por edad de la IBM varía entre 50.1 y 70 casos por millón, lo que la convierte en la miopatía inflamatoria más común en individuos mayores de 50 años (Bevilacqua y Earle, 2023).

Según Della et al., diagnosticar la MI mediada por autoinmunidad en pacientes pediátricos puede ser un desafío debido a varias razones. La debilidad muscular asimétrica, la falta de características cutáneas distintivas, la ausencia de cambios inflamatorios notables en la biopsia muscular y la alteración de la  $\alpha$ -distroglicana son aspectos que dificultan la identificación temprana de la enfermedad. Estos factores pueden retrasar el inicio del tratamiento adecuado en niños con miopatía autoinmune, lo que subraya la importancia de una evaluación exhaustiva y un enfoque multidisciplinario para abordar estos desafíos diagnósticos en la población pediátrica (Della Marina et al., 2021).

Con base en Stenzel et al. el diagnóstico temprano o incluso preventivo de la MI representa un desafío significativo a nivel clínico. Esto se debe a que puede requerir una evaluación exhaustiva de las manifestaciones clínicas, pruebas de laboratorio, estudios de imagen y, en ocasiones, biopsias musculares. La combinación de estos enfoques puede ser necesaria para confirmar el diagnóstico y determinar la extensión de la enfermedad, lo que resulta crucial para guiar el tratamiento y la gestión de posibles complicaciones en pacientes pediátricos con miopatías inflamatorias. Sin embargo, en muchos contextos, este tipo de

diagnóstico puede ser costoso y no estar disponible para todos los estratos sociales, y centros de atención. (Stenzel et al., 2021).

Un desafío adicional asociado al diagnóstico de la miopatía inflamatoria (MI) es la diversidad de criterios utilizados, como los establecidos por Bohan y Peter, Tanimoto et al., Targoff et al., Dalakas y Hohlfeld, y ENMC. Aunque estos criterios están disponibles, Salazar et al. señalan que la mayoría de ellos no han sido ampliamente validados en diferentes contextos clínicos. Validados y empleados en población adulta. En pediatría son empleados para el diagnóstico, al carecer de criterios pediátricos específicos. Esto sugiere que, aunque existen herramientas para clasificar las miopatías inflamatorias, su aplicabilidad y precisión pueden variar según la población estudiada y la experiencia clínica de los profesionales de la salud. Por consiguiente, resalta la necesidad de continuar investigando y validando criterios de clasificación para mejorar la precisión en el diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades (Salazar-Villa et al., 2022b).

La investigación dirigida por Gómez et al. se centró en analizar los anticuerpos específicos de miositis (MSA) y las características clínicas en pacientes con miopatías inflamatorias autoinmunes. Mediante un enfoque de estudio de casos que involucró a 360 pacientes diagnosticados con dermatomiositis, poliomiiositis y miositis por cuerpos de inclusión, se destacó que el Anti-Jo-1 fue el MSA más común, asociado a la enfermedad pulmonar intersticial (EPI). Asimismo, se observó que el MDA5 se relacionó con la dermatomiositis asociada a cáncer (CADM) y EPI, mientras que el Anti-Mi-2 mostró una asociación predominante con la dermatomiositis clásica. A pesar de variaciones en la prevalencia de estos anticuerpos en comparación con otras cohortes, las características clínicas de cada grupo de MSA se asemejaron a los datos reportados en estudios previos (Gómez et al., 2021).

El objetivo de la investigación de Ohta et al. fue presentar un caso de dermatomiositis positiva para anticuerpos Anti-Mi2, destacando la importancia del tratamiento intensivo en casos graves de la enfermedad. Para cumplir con este objetivo, se describió detalladamente el caso clínico de la paciente, incluyendo sus síntomas, historia médica, tratamiento recibido y evolución. El resultado principal fue que la presencia de anticuerpos Anti-Mi2 es una

característica distintiva de la dermatomiositis. Se ha demostrado que los pacientes con dermatomiositis que son positivos para los anticuerpos Anti-Mi2 tienen un subtipo clínico específico de la enfermedad con un pronóstico favorable. Estos anticuerpos están asociados con daño muscular y pueden ser útiles en el diagnóstico y manejo de la dermatomiositis. Por lo tanto, la detección de anticuerpos Anti-Mi2 puede ser una herramienta importante en el diagnóstico y tratamiento de la dermatomiositis (Ohta et al., 2022).

El objetivo de investigación de Pauling et al. fue analizar el espectro clínico y serológico de la miopatía inflamatoria en el contexto de la esclerosis sistémica y el lupus eritematoso sistémico, destacando la superposición de estas enfermedades autoinmunes. Se utilizó una revisión de la literatura a través de búsquedas en PubMed para identificar estudios relevantes sobre miopatía, lupus y esclerosis sistémica. El principal resultado obtenido fue la evidencia de la considerable superposición clínica y serológica entre estas enfermedades, resaltando la importancia de la miopatía inflamatoria como una característica relevante en SLE y SSc. En conclusión, se destaca la necesidad de considerar la posibilidad de miopatía inflamatoria en pacientes con SLE y SSc, así como la importancia de la evaluación clínica y serológica para un diagnóstico preciso y un manejo adecuado de estas condiciones autoinmunes (Pauling et al., 2020).

El objetivo de la investigación de Kersey et al. fue presentar un caso de Dermatomiositis Clínicamente Amiopática Asociada a Anticuerpos Anti-MDA5 y realizar una revisión de la literatura relevante. Para lograr este objetivo, se describió detalladamente el caso clínico de un paciente con esta condición, incluyendo sus manifestaciones clínicas, pruebas diagnósticas y tratamiento. Además, se realizó una revisión de la literatura existente sobre la asociación entre los anticuerpos Anti-MDA5 y la dermatomiositis clínicamente amiopática. El resultado principal de este estudio fue resaltar la importancia de considerar esta entidad clínica en el diagnóstico diferencial de pacientes con hallazgos cutáneos consistentes con dermatomiositis y enfermedad pulmonar intersticial. En conclusión, los autores enfatizaron la necesidad de un enfoque interdisciplinario para el diagnóstico y manejo de la dermatomiositis clínicamente amiopática asociada a anticuerpos Anti-MDA5, involucrando a especialistas en reumatología, neumología y medicina de laboratorio para garantizar un tratamiento adecuado y oportuno (Kersey et al., 2021).

### 3. Marco teórico

La MI puede ser causada por una combinación de factores genéticos, ambientales e inmunológicos, aunque en muchos casos la causa exacta no se comprende completamente. Algunas de las posibles causas y factores desencadenantes incluyen:

Según Selva et al. la etiopatogenia de las miopatías inflamatorias, como la dermatomiositis, la polimiositis y la miositis con cuerpos de inclusión, aún no se comprende completamente. Se sugiere que estas enfermedades podrían resultar de la interacción entre factores ambientales y genéticos, donde un agente externo físico, químico o infeccioso podría desencadenar una respuesta autoinmune en individuos genéticamente susceptibles, provocando la inflamación muscular característica. Además, estudios indican que la proximidad a la latitud 0° (línea del ecuador) podría influir en el riesgo de desarrollar dermatomiositis, mientras que la polimiositis podría ser más prevalente en regiones alejadas de esta latitud. Se ha especulado que la radiación ultravioleta en áreas cercanas al ecuador podría ser un factor contribuyente, aunque esta teoría aún carece de confirmación definitiva (Selva O'Callaghan y Trallero Araguás, 2008b).

Otro aspecto relevante a considerar en las causas de la MI, son los agentes biológicos, como señalan Narayanappa et al. Esta condición puede ser desencadenada por una amplia variedad de agentes patógenos, incluyendo bacterias, hongos, virus y parásitos. Se discute cómo diferentes tipos de bacterias, tanto grampositivas como gramnegativas, pueden invadir el músculo esquelético y provocar infecciones e inflamación, especialmente en individuos inmunocomprometidos o con factores de riesgo específicos. En el caso de los virus, se destaca cómo ciertos patógenos como el VIH, el virus de la influenza y el virus Chikungunya pueden causar miositis infecciosa que puede derivar en una miositis inflamatoria, subrayando la diversidad de agentes virales implicados en esta afección (Narayanappa y Nandeesh, 2021).

Desde otro enfoque, la investigación de Miernik et al. resalta que la MI también puede ser inducida por la administración de ciertos fármacos, como los hipolipemiantes, beta-bloqueantes, amiodarona, colchicina, glucocorticosteroides, antipalúdicos, ciclosporina, zidovudina e inhibidores de puntos de control inmunitario, los cuales tienen el potencial de

generar efectos adversos musculares que podrían desencadenar el desarrollo de miopatías. Destacan que el uso de beta-bloqueantes con actividad simpaticomimética intrínseca podría aumentar el riesgo de calambres musculares y elevar ligeramente los niveles de actividad de creatina quinasa. Asimismo, mencionan que la amiodarona se ha vinculado con la aparición de miopatías, frecuentemente asociadas con neuropatía, caracterizadas por debilidad muscular proximal y niveles notablemente elevados de creatina quinasa. Cada grupo de medicamentos presenta particularidades en cuanto a su presentación clínica, histopatología y manejo de las miopatías inducidas por ellos, resaltando la importancia de reconocer y abordar estos efectos adversos musculares en la práctica clínica (Miernik et al., 2024).

Asimismo, Leclair et al. destacan que los trastornos autoinmunitarios son una de las principales causas de la MI, donde el sistema inmunológico ataca de manera errónea los músculos, desencadenando inflamación y debilidad muscular. En estos casos, se presume que el sistema inmunitario identifica incorrectamente las fibras musculares como amenazas externas, desencadenando una respuesta inflamatoria. Esta inflamación puede ocasionar daño a las fibras musculares, provocando debilidad, dolor y otros síntomas característicos de las MI. Aunque los mecanismos precisos aún no se comprenden por completo, se postula que factores genéticos, ambientales y autoinmunes pueden contribuir al desarrollo de estas condiciones. La inflamación crónica resultante puede afectar la función muscular, generando los síntomas típicos como el dolor muscular (Leclair et al., 2023).

### **Subgrupos de la miopatía inflamatoria**

Según Lundberg et al. se han identificado varios autoanticuerpos específicos de las Miopatías Inflamatorias (MI), lo que permite clasificarlas en diversos subgrupos según las características clínicas, histopatológicas y serológicas. Estos subgrupos incluyen la dermatomiositis (incluida la dermatomiositis amiopática), el síndrome antisintetasa, la miopatía necrosante inmunomediada, la miositis por cuerpos de inclusión y la polimiositis. A continuación, se detallan cada uno de estos subtipos (Lundberg et al., 2021).

La dermatomiositis juvenil (DMJ) se caracteriza por cambios cutáneos específicos como pápulas de Gottron y erupción heliotropo, así como otros como fotosensibilidad, poiquilodermia, eritema difuso, pápulas palmares y pérdida de cabello. La mayoría de los

pacientes con esta condición desarrollan miopatía en los 6 meses posteriores a los cambios cutáneos. Sin embargo, una proporción minoritaria (menos del 20%) presenta dermatomiositis amiotrófica, donde no hay debilidad muscular clínicamente detectable, aunque pueden mostrar evidencia de lesión muscular en imágenes o biopsias. Se reconoce también la dermatomiositis sine dermatitis, caracterizada por debilidad muscular proximal subaguda y biopsias musculares consistentes con dermatomiositis, pero sin manifestaciones cutáneas (Ashton et al., 2021).

El síndrome antisintetasa, un subtipo de las miositis inflamatorias idiopáticas, se caracteriza por una presentación clínica singular y se clasifica como una enfermedad rara, con una prevalencia estimada de 1/25,000-33,000 según el registro de Orphanet. La detección de anticuerpos antisintetasa en el suero del paciente se considera un marcador inmunológico distintivo de la enfermedad. Los síntomas de este síndrome suelen manifestarse de manera asincrónica, lo que puede dificultar su diagnóstico y provocar retrasos en el mismo. La presentación inicial puede variar, con algunos pacientes mostrando síntomas aislados como artritis, miositis o enfermedad pulmonar intersticial. Con el tiempo, la mayoría desarrolla más síntomas, siendo común que al final del seguimiento presenten la tríada clásica de síntomas o al menos dos síntomas coexistentes (Opinc y Makowska, 2022).

La miopatía necrosante inmunomediada representa un subtipo específico de MI, caracterizado principalmente por la presencia de necrosis de miofibras con infiltrados inflamatorios mínimos en la biopsia muscular, así como niveles notablemente elevados de creatina quinasa y una participación extramuscular poco común. Se puede clasificar en tres subtipos distintos según la positividad de los autoanticuerpos: la miopatía necrosante inmunomediada asociada a autoanticuerpos anti-3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA reductasa (HMGCR), la miopatía necrosante inmunomediada asociada a autoanticuerpos anti-partícula de reconocimiento de señales (SRP) y la miopatía necrosante inmunomediada negativa para anticuerpos. Es importante destacar que el estado de los autoanticuerpos en esta condición presenta una correlación significativa con el fenotipo clínico, el pronóstico y la elección adecuada de agentes inmunosupresores para el tratamiento (Weeding y Tiniakou, 2021).

La miositis por cuerpos de inclusión (IBM) es una afección muscular crónica e inflamatoria que presenta un cuadro clínico caracterizado por debilidad muscular progresiva, especialmente en los músculos de los brazos y las piernas, y frecuentemente se asocia con disfagia y disartria. En la IBM, se observa la formación de inclusiones anormales de proteínas en las células musculares, lo que conduce a la degeneración y la inflamación del tejido muscular. Aunque aún no se comprende completamente su etiología, se postula la implicación de factores autoinmunes y degenerativos en su desarrollo. El diagnóstico de la IBM se basa en la evaluación clínica, pruebas de laboratorio como análisis de sangre y electromiografía, y a menudo se confirma mediante biopsia muscular (Damian et al., 2022).

La polimiositis se cuenta entre las MI, destacando por una debilidad muscular progresiva, elevación de enzimas musculares en el suero, anomalías electromiográficas e infiltrados inflamatorios en la biopsia muscular. Es reconocida como un trastorno autoinmune, asociado con autoanticuerpos específicos. El diagnóstico se apoya en criterios clínicos, histopatológicos y de exclusión, siendo crucial la biopsia muscular, aunque sigue siendo un diagnóstico de exclusión. En cuanto al tratamiento, se emplean corticosteroides, inmunosupresores y terapia física, considerándose terapias biológicas en casos resistentes (Selva O'Callaghan y Trallero Araguás, 2008a).

### **Sintomatología**

Como se ha observado previamente, la miopatía inflamatoria (MI) exhibe subgrupos distintivos, lo que hace imprescindible la subdivisión para una presentación sintomática precisa.:

Según Ashton et al. la dermatomiositis se caracteriza por debilidad muscular simétrica proximal, acompañada de cambios cutáneos como pápulas de Gottron, erupción heliotropo y pérdida de cabello. Otros síntomas incluyen artralgia, manos de mecánico, esclerodermia y dismotilidad esofágica, destacando la asociación entre la debilidad muscular y los cambios cutáneos característicos en esta enfermedad (Ashton et al., 2021).

Asimismo, Opinc et al. detallan la sintomatología asociada al síndrome antisintetasa, incluyendo una gama de manifestaciones como artritis, miositis, enfermedad pulmonar intersticial, síntomas articulares y musculares, así como lesiones pulmonares intersticiales.

Otros síntomas notables abarcan fiebre, fenómeno de Raynaud y manos de mecánico. Estos síntomas pueden surgir de manera aislada al inicio de la enfermedad y tender a progresar con el tiempo, siendo común que la mayoría de los pacientes presenten una combinación de estos síntomas distintivos del síndrome antisintetasa (Opinc y Makowska, 2022).

Según Weeding et al. los síntomas de la miopatía necrosante inmunomediada pueden incluir debilidad muscular crónica, inflamación muscular, dolor muscular, fatiga, dificultad para moverse, pérdida de masa muscular, y niveles elevados de creatina quinasa en sangre. Es importante destacar que los síntomas pueden variar en severidad de un paciente a otro y pueden requerir un tratamiento agresivo con inmunosupresores (Weeding y Tiniakou, 2021).

Login et al. señala que la miositis por cuerpos de inclusión (IBM) se caracteriza por una variedad de síntomas que incluyen debilidad muscular progresiva en los brazos y piernas, disfagia y dificultades para hablar, pérdida de masa muscular, rigidez muscular, dificultad para realizar actividades cotidianas como levantarse de una silla o subir escaleras, caídas frecuentes, fatiga crónica, dolor muscular y problemas respiratorios en etapas avanzadas. Estos síntomas pueden empeorar con el tiempo, lo que puede impactar significativamente en la calidad de vida del paciente. Un seguimiento médico continuo y un plan de tratamiento personalizado son fundamentales para abordar las necesidades individuales y mejorar el bienestar general del paciente con IBM (Damian et al., 2022).

Los síntomas de la polimiositis mencionados por Selva et al. incluyen debilidad muscular progresiva en la región escapular, pélvica y flexores del cuello, disfagia, afectación respiratoria, elevación de enzimas musculares en suero, patrón miopático en la electromiografía, manifestaciones cutáneas características de la dermatomiositis y cambios histopatológicos en la biopsia muscular. Estos síntomas son clave para el diagnóstico y tratamiento de la polimiositis (Selva O'Callaghan y Trallero Araguás, 2008a).

### **Anticuerpos relacionados con subgrupos de miopatía inflamatoria**

En el contexto de la dermatomiositis juvenil, la identificación de anticuerpos específicos de miositis es fundamental para comprender la evolución y el manejo de la enfermedad. Entre estos anticuerpos, se destacan el Anti-Mi-2, asociado con un pronóstico favorable y menor riesgo de complicaciones pulmonares y malignidad. Los anticuerpos Anti-

ARS, como el anti-Jo-1, también son relevantes, mostrando una asociación con un mejor pronóstico en pacientes pediátricos y adultos. Además, otros anticuerpos como anti-SAE y anti-NXP2 pueden influir en la presentación clínica y la formación de calcinosis en la dermatomiositis juvenil. La detección de estos anticuerpos específicos de miositis guía las decisiones terapéuticas y mejora la predicción de resultados clínicos a largo plazo en niños con dermatomiositis juvenil (Wu et al., 2020).

En relación al Síndrome Antisintetasa, la detección de autoanticuerpos contra las aminoacil-ARNt sintetetas (ARS) es fundamental. Según los criterios propuestos por Aslam et al. aunque su ausencia no excluye el diagnóstico, los títulos de anticuerpos pueden variar con la actividad de la enfermedad y la sensibilidad de las pruebas. Los niveles elevados de Creatina Quinasa (CK) y aldolasa en suero también son indicativos de la presencia y la gravedad de la miositis asociada al síndrome. Aunque la biopsia muscular no es rutinaria, puede confirmar el diagnóstico en casos complejos. Estas herramientas son cruciales para el diagnóstico y el manejo efectivo. (Aslam et al., s. f.).

La fisiopatología de la Miositis Necrosante Inmuno-Mediada (IMNM) se ve influida de manera crucial por la presencia de autoanticuerpos específicos, como los anti-Partícula de Reconocimiento de Señales (SRP) y los anti-3-hidroxi-3-metilglutaril-coenzima A reductasa (HMGR). Estos autoanticuerpos, producidos por el sistema inmunitario, pueden dirigirse contra proteínas en las células musculares, desencadenando una respuesta inmunitaria anómala que resulta en daño muscular. Su presencia se correlaciona con la debilidad muscular, la necrosis de las fibras musculares y la inflamación característica de la IMNM (Julien et al., 2024).

La miositis por cuerpos de inclusión (sIBM) se ha asociado con la presencia de autoanticuerpos anti-NT5c1A, dirigidos contra la enzima NT5c1A, presentes en una proporción significativa de pacientes con esta enfermedad. La detección de estos autoanticuerpos puede tener implicaciones clínicas cruciales en el diagnóstico y pronóstico de la sIBM, ya que pueden ayudar a diferenciarla de otras condiciones similares como la polimiositis. Sin embargo, la sensibilidad de estos autoanticuerpos puede variar, lo que plantea interrogantes sobre su fiabilidad como biomarcador único. Aunque se ha investigado

su asociación con la gravedad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento, se requiere más investigación para comprender completamente su papel en la fisiopatología y manejo de la SIBM (Amlani et al., 2019).

En el contexto de las miositis, se han identificado varios anticuerpos específicos con importantes implicaciones clínicas. Entre ellos se encuentran los anticuerpos anti-Jo-1, asociados con el síndrome antisintetasa y manifestaciones pulmonares y cutáneas; los anti-Mi-2, relacionados principalmente con la dermatomiositis clásica y un pronóstico favorable; y los anti-SRP, presentes en la miositis necrosante, una forma grave de la enfermedad. Además, los anticuerpos anti-PL-7, anti-PL-12, anti-EJ y anti-OJ también están asociados con el síndrome antisintetasa y pueden influir en el pronóstico y tratamiento. La detección de estos anticuerpos mediante pruebas de laboratorio especializadas es crucial para una estratificación precisa de los pacientes y un enfoque terapéutico individualizado (Zeng et al., 2022).

### **Criterios diagnósticos**

Con base en la información disponible, se puede argumentar que la biopsia muscular emerge como una herramienta fundamental en el diagnóstico de las miopatías inflamatorias, siendo especialmente indicada en casos de dermatomiositis donde puede confirmar el diagnóstico incluso en ausencia de exantema cutáneo característico. La presencia de atrofia perifascicular, infiltrado inflamatorio perivascular y perimisial, junto con la identificación del complejo de ataque de membrana del complemento (C5b9), son hallazgos típicos en la dermatomiositis, respaldando su diagnóstico histológico (Rocha Choque et al., 2015).

Sin embargo, la utilidad de la biopsia puede ser limitada por la afectación parcheada y la posible interferencia de glucocorticoides previos en la visualización de los hallazgos patológicos. Por otro lado, en la polimiositis, la presencia de infiltración linfocítica endomisial, predominio de linfocitos T CD8+ y expresión de MHC-I por las fibras musculares no afectadas sugiere un diagnóstico de polimiositis idiopática, aunque esta expresión también puede observarse en otras condiciones como la MCI y algunas distrofias musculares (Sánchez Carbonell et al., 2015).

A continuación, se presentan algunos de los criterios diagnósticos utilizados:

*a) Criterios para dermatomiositis/polimiositis Bohan y Peter 1975*

Este conjunto de criterios diagnósticos, propuesto por Bohan y Peter en 1975, establece parámetros fundamentales para el diagnóstico de dermatomiositis y polimiositis. La debilidad muscular simétrica, especialmente en los músculos de las cinturas escapular y pelviana, junto con la afectación de los flexores del cuello, es un hallazgo clave, a menudo progresivo en semanas o meses y acompañado de síntomas como disfagia y dificultad respiratoria. La confirmación mediante biopsia muscular revela características típicas de la miopatía inflamatoria, mientras que la elevación de enzimas musculares como CPK, aldolasa y transaminasas refuerza el diagnóstico. Los hallazgos electrofisiológicos musculares y las lesiones cutáneas características, como el Signo de Gottron y el eritema en heliotropo, también son indicativos. La presencia de estos criterios en combinación puede determinar si un paciente tiene una enfermedad definida (cuatro criterios), probable (tres criterios) o posible (dos criterios), siendo el último criterio necesario en todos los casos de dermatomiositis. Este enfoque estratificado proporciona un marco sólido para el diagnóstico clínico de estas enfermedades autoinmunes (Pilchisaca et al., 2018).

*b) Criterios de asociación de Miller*

Los criterios clasificatorios propuestos por Miller en 1994 ofrecen una perspectiva serológica de las miopatías inflamatorias, centrándose en autoanticuerpos específicos y asociados a miositis, así como en sus manifestaciones clínicas y pronósticas. Como se observa en la Tabla 1, los autoanticuerpos específicos de miositis, como los antisintetasa (anti Jo-1), se asocian con características clínicas como artritis simétrica, enfermedad pulmonar intersticial y fenómeno de Raynaud, con respuesta moderada al tratamiento. Por otro lado, los autoanticuerpos asociados a miositis, como el anti-PM-Scl, presentan una alta incidencia de síndromes de superposición, esclerodermia y miositis, mientras que el anti-Mi-2 se relaciona con dermatomiositis clásica y una buena respuesta terapéutica (Bohan Anthony y Peter James B., 1975).

**Tabla 1.** Criterios de asociación de Miller

<b>Categoría serológica</b>	<b>Asociaciones y comentarios</b>
Autoanticuerpos específicos de miositis	
Antisintetasa (anti Jo-1)	Artritis simétrica no erosiva, enfermedad pulmonar intersticial, fiebre, manos de mecánico, fenómeno de Raynaud, asociado a HLA-DR3, DQA*0501. Respuesta moderada al tratamiento
Anti-SRP	Asociada a trastorno cardíaco, palpitaciones y mialgias. HLA-DR5, DQA1*0301, inicio muy agudo de polimiositis intensa. Respuesta deficiente al tratamiento.
Anti- Mi-2	Dermatomiositis clásica con signos V, signo del chal y proliferación cuticular. HLA DR7, DQA1*0201. Buena respuesta al tratamiento
Anticuerpos asociados a miositis	
Anti-PM-Scl	Alta incidencia de síndrome de superposición, esclerodermia y miositis. HLA DR3, DQw2
Anti-Ku	Se observa en síndromes de superposición, esclerodermia y miositis
Anti-U1RNP	Se observa en miositis de los síndromes de superposición
Anti-U2RNP	Asociado a síndromes de superposición, esclerodermia y miositis

*c) Criterios clasificatorios por Withmore, 1996*

Los criterios clasificatorios propuestos por Withmore en 1996 ofrecen una distinción detallada de las enfermedades musculares inflamatorias, abordando tanto las formas infecciosas como las autoinmunitarias. En la categoría de formas infecciosas, se incluyen diversas causas virales, bacterianas, micóticas, protozoarias y helmínticas que pueden desencadenar miopatías. Por otro lado, las formas autoinmunitarias se subdividen en generalizadas y focales, destacando enfermedades como la miositis por cuerpos de inclusión, dermatomiositis, polimiositis y síndromes de superposición en la primera categoría, y miositis nodular localizada, miofascitis macrofágica y miositis orbitaria, entre otras, en la segunda categoría. Esta clasificación proporciona una orientación útil para el diagnóstico y

manejo de las enfermedades musculares inflamatorias, considerando su diversidad etiológica y manifestaciones clínicas (Vargas-Leguás et al., 2007).

**Tabla 2.** Criterios clasificatorios de Withmore

<b>A. Formas infecciosas</b>
Virales (coxsackie B, influenza A y B, VIH)
Bacterianas (Streptococcus, Staphylococcus, Clostridium, TB)
Micóticas (candidiasis, coccidioidomycosis)
Protozoarios (toxoplasmosis, sarcocistosis)
Helmintos (triquinosis, cisticercosis, haycocknemia)
<b>B. Formas autoinmunitarias (idiopáticas)</b>
<b>Generalizadas</b>
Miositis por cuerpos de inclusión
Dermatomiositis
Polimiositis
Síndromes de superposición
Miopatía necrosante (paraneoplásica)
Miositis eosinofílica
Miositis granulomatosa
<b>Formas focales</b>
Miositis nodular localizada
Miositis monomélica
Miositis angiopática
Miositis eosinofílica
Miofascitis macrofágica
Pseudotumor inflamatorio
Miositis orbitaria

### **Opciones de tratamiento**

La terapia endocrina, que implica el uso de medicamentos hormonales para modular la respuesta inmune y controlar la inflamación, se ha discutido como una opción de

tratamiento para la dermatomiositis en niños. Por otro lado, las terapias inmunológicas, incluidos corticosteroides, agentes ahorradores de esteroides y otros inmunosupresores, son enfoques terapéuticos importantes para controlar la respuesta autoinmune y reducir la inflamación en los músculos y tejidos afectados. Además, el rituximab, un anticuerpo anti-CD20 que causa la depleción de los linfocitos B circulantes, ha demostrado ser efectivo en algunos pacientes con dermatomiositis y polimiositis resistentes a otros tratamientos, y puede ser considerado en casos refractarios de la enfermedad (Yang et al., 2019).

El tratamiento del síndrome antisintetasa requiere un enfoque multidisciplinario y personalizado, adaptado a la gravedad de la enfermedad y a las necesidades específicas de cada paciente. Por lo general, se comienza con corticosteroides sistémicos, como prednisona o metilprednisolona, para controlar la inflamación y los síntomas musculares y pulmonares. En casos de mayor complejidad o resistencia al tratamiento, se considera la adición de agentes ahorradores de esteroides, como azatioprina, para reducir las recaídas. Además, opciones como metotrexato, ciclofosfamida o rituximab pueden ser necesarias, especialmente en pacientes con afectación grave de los pulmones o la musculatura. Un ejemplo notable de la eficacia del rituximab se observó en un caso reciente, donde un paciente menor de 16 años no respondió a las terapias convencionales pero mostró una mejoría dramática después de recibir este tratamiento de segunda línea (Emami et al., 2023).

En el contexto del tratamiento de miopatía necrosante en pacientes pediátricos, se debe considerar opciones terapéuticas que aborden eficazmente la inflamación y la debilidad muscular. Entre estas opciones, el micofenolato de mofetilo emerge como una alternativa significativa. Este agente inmunosupresor inhibe la proliferación de células T y B, lo que puede ayudar a mitigar la respuesta inmune hiperactiva subyacente en las miopatías autoinmunes, incluida la miopatía necrosante. En pacientes pediátricos que presentan una respuesta inadecuada a otras terapias convencionales o experimentan efectos secundarios adversos significativos, el micofenolato de mofetilo puede ser una opción viable (Wang y Liang, 2023).

La Miositis de Cuerpos de Inclusión Esporádica (sIBM) en niños presenta un desafío terapéutico significativo, ya que actualmente no existe un tratamiento establecido que

garantice resultados efectivos. A pesar de esta limitación, se están explorando opciones como la inmunoglobulina intravenosa (IVIG) y el rituximab, aunque su eficacia aún no está claramente definida en este contexto. Es importante destacar que la sIBM puede ser diagnosticada incorrectamente como otras miopatías inflamatorias, subrayando la importancia de un diagnóstico preciso. Se advierte sobre el posible impacto negativo en la progresión de la sIBM asociado con el uso de esteroides y IVIG, lo que resalta la necesidad de una cuidadosa consideración terapéutica. La IVIG consiste en la administración de anticuerpos obtenidos de donantes sanos para modular la respuesta inmune y reducir la inflamación, mientras que el rituximab actúa como un anticuerpo monoclonal dirigido contra células B anómalas. Aunque ambas opciones han sido consideradas, se requiere más investigación para determinar su eficacia y su papel en el tratamiento de la sIBM en niños (Kurdi et al., 2024).

#### **4. Planteamiento del problema**

Las miopatías inflamatorias representan un conjunto de enfermedades complejas y heterogéneas que plantean desafíos significativos en términos de diagnóstico y tratamiento. La identificación precoz y la intervención terapéutica oportuna son cruciales para mejorar la supervivencia y calidad de vida de los pacientes, especialmente en el contexto pediátrico. Sin embargo, el diagnóstico temprano se ve obstaculizado por la falta de herramientas no invasivas y la relativa escasez de conocimientos sobre las características clínicas y serológicas autoinmunes específicas que pueden facilitar una identificación más rápida de estas enfermedades. Este paradigma de incertidumbre puede provocar reticencia por parte de los cuidadores en la búsqueda de atención médica, lo que resulta en retrasos en el diagnóstico y, en última instancia, en un pronóstico desfavorable para los pacientes pediátricos afectados. Por lo tanto, es importante investigar y comprender mejor las características clínicas y serológicas asociadas con las miopatías inflamatorias en el contexto pediátrico, con el fin de desarrollar estrategias más efectivas para su detección precoz y tratamiento adecuado.

## **5. Pregunta de investigación**

¿Cuáles son las manifestaciones clínicas más comunes, alteraciones bioquímicas, órganos afectados y su asociación con anticuerpos en pacientes pediátricos con miopatías inflamatorias?

## **6. Justificación**

La justificación de esta investigación radica en la necesidad de identificar en forma más precisa el diagnóstico de las MI en la población pediátrica. Actualmente, los criterios diagnósticos utilizados en este grupo de pacientes se extrapolan de los aplicados en adultos, lo que puede resultar en una falta de precisión diagnóstica y una menor efectividad en la selección de tratamientos. La inclusión de las manifestaciones clínicas, bioquímicas y anticuerpos en el diagnóstico de las MI podría facilitar una detección más temprana y precisa de la enfermedad, permitiendo anticipar su evolución y prevenir posibles secuelas en órganos vitales. Por lo tanto, esta investigación busca llenar este vacío de conocimiento y proporcionar una base sólida para mejorar la atención médica y los resultados clínicos en la población pediátrica con MI.

Los beneficiarios directos de este estudio serán los pacientes pediátricos con MI, ya que se espera que los hallazgos ayuden a los médicos a realizar diagnósticos más precisos y a desarrollar estrategias de vigilancia y terapéuticas más efectivas. Impactando en una mejor calidad de vida. Además, los médicos y especialistas en reumatología se beneficiarán al tener una comprensión más profunda de la fisiopatología de las MI en pediatría e identifica los potenciales riesgos de afección visceral. Lo cual trasciende en marcadores para vigilancia y decisiones terapéuticas.

Nuestra investigación proporciona una base sólida para futuros estudios sobre las MI en pediatría, al destacar la relación entre los anticuerpos y la patogénesis de la enfermedad.

## **7. Hipótesis**

Al conocer en conjunto las manifestaciones clínicas, alteraciones enzimáticas y anticuerpos presentes se favorece el diagnóstico de miopatías inflamatorias y podremos definir la afección a órganos blancos.

## **8. Objetivos:**

### **General**

Identificar las manifestaciones clínicas más comunes y explorar la relación entre los perfiles de anticuerpos, bioquímicos y su daño a órganos blancos en pacientes diagnosticados con miopatía inflamatoria, atendidos en la consulta externa del Hospital Infantil Federico Gómez de México en el período de agosto 2023 a febrero 2024.

### **Específicos:**

- Describir el número de pacientes diagnosticados con dermatomiositis y miopatías inflamatorias inespecíficas por sexo y edad, en el Hospital Federico Gómez de México.
- Determinar la relación entre los anticuerpos y las afectaciones específicas en órganos blancos de pacientes pediátricos.
- Realizar un análisis de frecuencia de la presencia de anticuerpos, alteraciones enzimáticas y afección sistémica en miopatías inflamatorias.
- Identificar la distribución de anticuerpos por especificidad y asociación en miopatías inflamatorias.

## **9. Metodología**

### **Diseño de investigación**

La presente investigación sigue un diseño metodológico prospectivo-descriptivo, se emplea el método observacional para registrar el comportamiento o características de interés sin intervenir en el entorno o modificar las variables del estudio. Se utiliza un diseño de tipo transversal para la recolección de datos, lo que implica la recopilación de información de la muestra de estudio en un solo punto del tiempo. El análisis de datos se lleva a cabo con un enfoque cuantitativo, utilizando herramientas estadísticas para evaluar el cumplimiento de la hipótesis de estudio.

### **Criterios de inclusión y exclusión**

Criterios de inclusión:

- Pacientes menores de 18 años, tanto del sexo femenino como masculino.
- Pacientes con manifestaciones clínicas, anticuerpos y parámetros bioquímicos compatibles con miopatías inflamatorias, atendidos en la consulta externa del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Criterios de exclusión:

- Niños con diagnóstico confirmado de otras patologías como: distrofias, miopatías infecciosas, oncológicas, medicamentosas, o síndromes de sobreposición.

### **Población y muestra**

Se aplicó un muestreo por conveniencia a los pacientes pediátricos del Hospital Infantil de México Federico Gómez y se incluyeron únicamente pacientes que cumplieron con los criterios anterior descritos.

**Consideraciones éticas:**

De acuerdo al Artículo 17 del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, el presente estudio ingresa dentro de la categoría investigación sin riesgo, al ser observacional, no se realizó ninguna intervención o modificación intencionada en el manejo de los pacientes que participaron. Se respetó en todo momento la privacidad de los sujetos de estudio.

## **10. Plan de análisis estadístico**

Los datos fueron analizados a través de un programa estadístico denominado JAMOVİ versión 2.3.28.

Para el análisis se utilizó la prueba chi cuadrado, previa comprobación de supuestos, para establecer las asociaciones, para lo cual se consideró un nivel de significación del 5 % (0,05).

## 11. Descripción de variables de estudio

Las variables del estudio se separaron según su tipología en: datos descriptivos de la muestra, evidencia de manifestaciones clínicas, anticuerpos, bioquímicos y compromiso con otros órganos mediante pruebas complementarias.

**Tabla 3.** Variables de estudio

Variable	Definición conceptual	Escala	Tipo de variable	Medición
Edad	Tiempo que tiene un ser vivo desde su nacimiento hasta el presente o un momento determinado	Años	Cuantitativa continua	Registro
Sexo	Características biológicas y fisiológicas que definen a hombres y mujeres	Femenino Masculino	Cualitativa nominal	Registro
Debilidad muscular	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	Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	CMAS
Elevación de enzimas musculares (CPK, aldolasa, transaminasas)	Grado de elevación: 1,5 a 15 veces lo normal para la CPK. Grado de elevación: 1,3 a 5,5 veces lo normal para la aldolasa, LDH, AST, ALT	Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	Parámetros de laboratorio
Hallazgos electro fisiológicos musculares característicos	Unidades motoras miopáticas (amplitud disminuida, corta duración, polifásica) Potenciales de denervación (ondas agudas positivas), fibrilaciones espontáneas y actividad de inserción Descargas repetitivas de alta frecuencia.	Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	Electromiografía (EMG)

Lesiones cutáneas	El signo de Gottron se refiere a pápulas y placas violáceas con descamación leve o prominente, principalmente en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas. Mientras tanto, el eritema en heliotropo es un exantema de color eritematoso a violáceo, con o sin edema, que afecta la región periorbitaria de forma simétrica.	Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	Pápulas de Gottron Manos de mecánico Signo de chal Eritema heliotropo
anti Jo-1		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
TIF gama		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
Anti- Mi-2		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
MDA-5		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
NXP-2		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
PM-Scl 100		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
PM-Scl 75		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
Ku		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
SRP		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
PL-12		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
RO-52		Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	EUROLINE 16Ag y cN-1A (IgG)
Manifestaciones digestivas	Reflujo gastroesofágico Dilatación cámara gástrica Estenosis esofágica	Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	Serie esofagogastroduodenal (SEGD)

Neumopatía Intersticial	Imagen de vidrio despulido subpleural, basal, posterior	Presente Ausente	Cualitativa dicotómica	Tomografía de alta resolución de tórax (TCAR)
-------------------------	---	---------------------	------------------------	---

## 12. Resultados

### Datos demográficos de la muestra

Al analizar las hojas de recolección de datos se determinó la distribución por sexo. Veinte sujetos conformaron la muestra del estudio. El 75%, 15 personas son mujeres y el 25% restante, es decir, 5 personas son varones. Además, 12 pacientes corresponden a DMJ porque cumplieron criterios de Bohan y Peter de las cuales 9 fueron mujeres y 3 varones. En base a la calculadora EULAR se agruparon los pacientes en el grupo de miopatías inflamatorias inespecíficas (MII) dando como resultado 8 personas, de esta cantidad 6 fueron mujeres y 2 varones.

**Tabla 4.** Datos demográficos de la muestra

Característica	Total (N=20)
Edad media	12,3 (5-17)
Sexo	
Mujer (M)	15
Hombre (H)	5
Diagnóstico	
Dermatomiositis (M)	9
Dermatomiositis (H)	3
Miopatía inflamatoria inespecífica (M)	6
Miopatía inflamatoria inespecífica (H)	2

### Relación entre anticuerpos y afectaciones específicas en órganos blancos

En esta sección, se analiza la relación entre los anticuerpos de los pacientes pediátricos y las afectaciones específicas en los órganos blancos de manera frecuencial. Dado que los pacientes de la muestra estudiada tienen dos tipos de diagnóstico confirmado:

dermatomiositis y miopatía inflamatoria inespecífica, el análisis se realiza por separado. Esto permite observar mejor la variabilidad de las frecuencias para cada patología.

A) Relación entre anticuerpos y afectaciones en órganos para dermatomiositis

En la Tabla 1 se presenta la frecuencia de anticuerpos y la afección sistémica a órganos blancos. Los datos se resumen de la siguiente manera:

Para MDA5, se observó un 66% de afección cutánea, un 50% de miositis y afección de TCAR, y un 16.6% de SEGD y EMG alteradas. En relación a NXP2, el 100% de los pacientes presentó afección cutánea, un 66.6% tuvo alteración de EMG y afección cutánea, y un 33% presentó miositis y SEGD alterada.

En el caso de SCL75, el 77.75% de los pacientes tuvo afección muscular, el 66.6% presentó afección cutánea, el 33% mostró afección de TCAR y SEGD, y el 22.2% tuvo EMG alterada. Para PL12, el 100% de los pacientes tuvo afección cutánea, miositis y EMG patológica, mientras que el 50% presentó afección de SEGD y TCAR.

Los pacientes con PL7 mostraron un 100% de afección cutánea, muscular y SEGD, y un 50% tuvo EMG y TCAR alteradas. En cuanto a Jo1, el 100% de los pacientes presentó afección pulmonar y cutánea, mientras que el resto de los sistemas no se vieron afectados.

En relación a SRP, el 71.4% de los pacientes tuvo afección cutánea, el 57.4% presentó SEGD alterada y el 42.8% mostró EMG patológica, afección en TCAR y muscular. Para MI2, el 100% de los pacientes tuvo afección cutánea, el 87.5% presentó afección muscular, el 62.5% tuvo alteraciones en SEGD y EMG, y el 50% presentó afección de TCAR. Es importante destacar que, en esta patología, MI2 es el anticuerpo más frecuente.

Con respecto a Ro52, el 100% de los pacientes presentó afección cutánea, el 66.6% tuvo alteraciones en EMG y el 33.3% mostró miositis, afección en SEGD y TCAR. Para Ku, el 60% de los pacientes tuvo afección cutánea y muscular, el 40% presentó alteraciones en EMG, y el 20% tuvo alteraciones en TCAR y SEGD.

Finalmente, SCL100 estuvo presente solo en un paciente, quien tuvo afección cutánea al momento del diagnóstico. Es importante observar la variabilidad de los porcentajes,

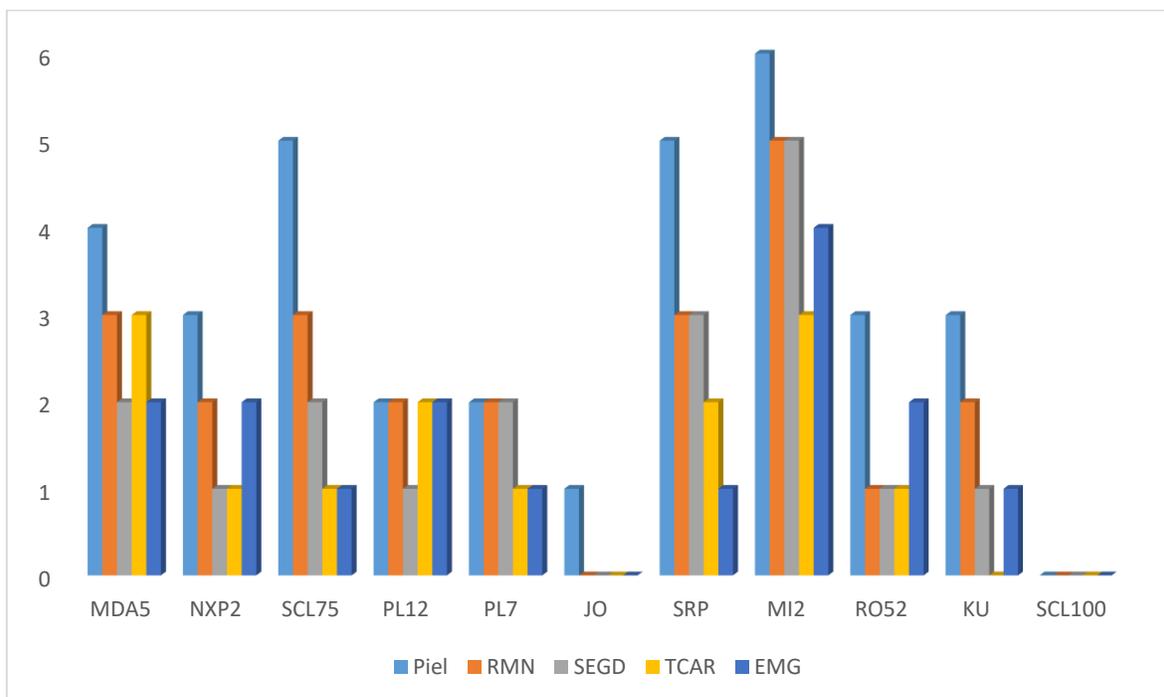
considerando que pueden coexistir varios resultados en un mismo paciente, lo cual podría sesgar la relevancia de su frecuencia. (ver figura 1)

**Tabla 5.** Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en Dermatomiositis

N	Anticuerpos	Piel	Miositis	SEGD	TCAR	EMG
6	MDA5	4	3	1	3	1
3	NXP2	3	2	1	1	2
9	SCL75	6	7	3	3	2
2	PL12	2	2	1	1	2
2	PL7	2	2	2	1	1
1	JO	1	0	0	1	0
7	SRP	5	3	3	2	1
8	MI2	8	7	5	4	5
6	RO52	3	1	1	1	2
5	KU	3	3	1	1	2
1	SCL100	1	0	0	0	0

*Nota.* Algunos pacientes presentaron múltiples anticuerpos positivos, lo que explica la variabilidad en las frecuencias observadas en relación con el total de la muestra estudiada.

**Figura 1.** Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en Dermatomiositis



## B) Relación entre anticuerpos y afectaciones en órganos para MII

Tal como se aprecia en la Tabla 6 la frecuencia de anticuerpos presentes en relación con la afección de distintos órganos para otras miopatías inflamatorias, en donde se obtuvo para MDA5 un 100% en TCAR, un 50% alteraciones EMG y miositis, en contraste con SEGD y piel lo cuales fueron negativos. En relación a NXP2, PL2, PL7 no se obtuvo ninguna frecuencia de positividad para estas patologías. (Tabla 14)

En cuanto a SCL75 se obtuvo un 75% con miositis, un 50% afección en TCAR, y un 25% para EMG, SEGD y piel. Para el SRP se documentó un 100% de alteraciones en EMG, un 50% en TCAR y las demás variables fueron negativas. En el Mi2 el 100% con miositis, el 50% con afección en TCAR, EMG y piel, mientras que para SEGD fue negativo.

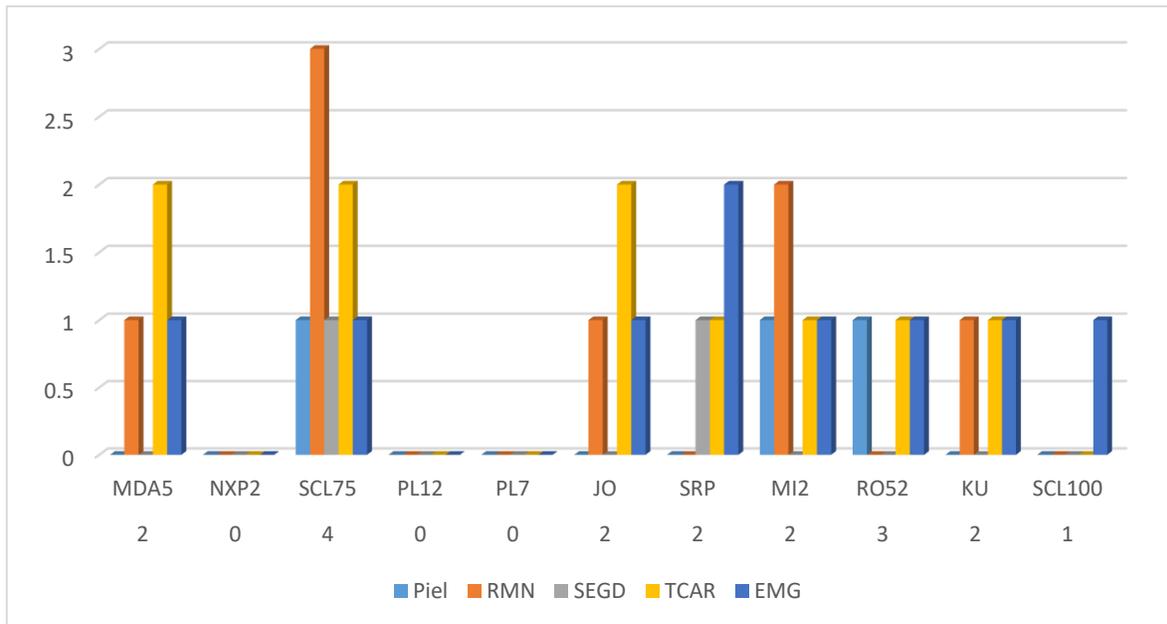
Para Ku se obtuvo el 50% de afección en músculo, TCAR, EMG, mientras que para SEGD y piel sus resultados fueron negativos. Finalmente, en relación a SLC100 el único paciente que lo presentó solo tuvo alteraciones a nivel de su EMG dando una representación del 100%.

Es importante analizar la relación de los anticuerpos en base a la afección sistémica que presentaron los pacientes, ya que esto probablemente nos permita orientar el tratamiento, sin embargo, es importante mencionar que la distribución de anticuerpos, varían entre este grupo y los de dermatomiositis juvenil. (ver figura 2)

**Tabla 6.** Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en otras miopatías inflamatorias

N	Anticuerpos	Piel	Músculo	SEGD	TCAR	EMG
2	MDA5	0	1	0	2	1
0	NXP2	0	0	0	0	0
4	SCL75	1	3	1	2	1
0	PL12	0	0	0	0	0
0	PL7	0	0	0	0	0
2	JO	0	1	0	2	1
2	SRP	0	0	1	1	2
2	MI2	1	2	0	1	1
3	RO52	1	0	0	1	1
2	KU	0	1	0	1	1
1	SCL100	0	0	0	0	1

*Nota.* Algunos pacientes presentaron varios anticuerpos positivos por eso varía la frecuencia de los mismos en relación al total de la muestra estudiada.

**Figura 2.** Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en MII

### **Análisis de frecuencia de anticuerpos, alteraciones enzimáticas y afectación sistémica en MI.**

#### **A) Análisis de frecuencia para Dermatomiositis**

En la (Tabla 7) analizamos la frecuencia de presentación de alteraciones mediante el abordaje sistémico en donde se observa que en el 66.6% de los pacientes, la EMG presentó patrón miopático y la RM en un 58% con datos de inflamación fueron positivos. En el análisis de la presencia de lesiones cutáneas, se observa una prevalencia mayor de hallazgos positivos, con el 100% de los pacientes.

**Tabla 7.** Frecuencia de afección sistémica en Dermatomiositis

	Nivel	Frecuencia	Total	Proporción	p
Electromiografía	0	4	12	0.417	0.774
	1	8	12	0.583	0.774
RESONANCIA MAGNETICA	0	5	12	0.417	0.774
	1	7	12	0.583	0.774
SEGD	0	7	12	0.583	0.774
	1	5	12	0.417	0.774
TCAR	0	7	12	0.583	0.774
	1	5	12	0.417	0.774
Piel	1	12	12	0.917	0.006

Nota. H<sub>a</sub> es proporción  $\neq$  0.5

Destaca una variabilidad notable en la distribución de los anticuerpos en pacientes con dermatomiositis. (Tabla 8) El anticuerpo Mi-2 estuvo presente en el 50% de los casos. Los anticuerpos PM-SCL75 como SRP se encontraron en el 41.7%.

El hallazgo de anticuerpos positivos en dermatomiositis, positividad en MDA5 en 33.33%, y NXP-2, Ro52, Ku en el 25%; lo cual es de suma relevancia por correlacionarse con otras enfermedades reumáticas, entre ellas lupus, esclerodermia, y miopatía relacionada a malignidad. En menor frecuencia PL12, PL7 en un 16.6% y ausente el SCL100.

Estos hallazgos subrayan la heterogeneidad en la distribución de los anticuerpos asociados con la dermatomiositis y destacan la necesidad de una mayor investigación para comprender su papel en la enfermedad y su potencial utilidad como biomarcador.

**Tabla 8.** Distribución de anticuerpos en pacientes con Dermatomiositis

	Nivel	Frecuencia	Total	Proporción	p
Mi-2	0	6	12	0.500	1.000
	1	6	12	0.500	1.000
NXP-2	0	9	12	0.750	0.146
	1	3	12	0.250	0.146
PL-7	0	10	12	0.833	0.039
	1	2	12	0.167	0.039
PL12	0	10	12	0.833	0.039
	1	2	12	0.167	0.039
Ro52	0	9	12	0.750	0.146
	1	3	12	0.250	0.146
Ku	0	9	12	0.750	0.146
	1	3	12	0.250	0.146
PM-SCL 75	0	7	12	0.583	0.774
	1	5	12	0.417	0.774
PM-SCL 100	0	12	12	1.000	< .001
	1	0	0	0.000	
SRP	0	7	12	0.583	0.774
	1	5	12	0.417	0.774
MDA5	0	8	12	0.667	0.006
	1	4	12	0.333	0.006
Jo1	0	12	12	1.000	< .001

Nota. valor 0 = sin presencia de anticuerpo, valor 1 = presencia confirmada de anticuerpo

En relación al valor de las enzimas musculares. que se encontraron en los pacientes con dermatomiositis, (Tabla 9) la distribución es heterogénea. En cuanto a la deshidrogenasa láctica (LDH), se observa una tendencia hacia niveles elevados, en 66.7%. La alanina aminotransferasa (ALT) y el aspartato aminotransferasa (AST) también exhiben predominio de niveles elevados, con un 58.3% y 58.3% respectivamente.

La gamma-glutamil transferasa (GGT) mayoritariamente se mantiene dentro del rango normal, en solo un paciente (8.3%) mostró niveles elevados.

En cuanto a la creatina fosfoquinasa (CPK), se identifica una tendencia similar a la LDH, con el 66.7% de los pacientes presentando niveles por encima del rango normal. Estos hallazgos sugieren una disfunción muscular en la cohorte estudiada. Sin embargo, es importante analizar aquellos que presentaron también elevación de GGT ya que esta se relaciona principalmente con la función hepática haciendo referencia a otras posibles causas.

**Tabla 9.** Frecuencias de enzimas para pacientes con Dermatomiositis

Enzima	Nivel	Frecuencia	Total
LDH	Bajo (<81)	0	12
	Normal (81-234)	4	12
	Elevado (>234)	8	12
ALT	Bajo (<5)	0	12
	Normal (5-50)	6	12
	Elevado (>50)	7	12
AST	Bajo (<5)	0	12
	Normal (5-60)	6	12
	Elevado (>60)	7	12
GGT– Nivel normal entre 5-85	Bajo (<5)	0	12
	Normal (5-85)	11	12
	Elevado (>85)	1	12
CPK– Nivel normal entre 2-23	Bajo (<2)	0	12
	Normal (2-23)	4	12
	Elevado (>23)	8	12

*Nota.* la mayoría de los niveles elevados, superaron ampliamente el nivel máximo considerado normal para cada enzima.

#### B) Análisis de frecuencia para MII

El 37% de los pacientes presentaron alteración en la electromiografía (EMG), y el 50% en la resonancia magnética (RM). En afección cutánea, el 25% estuvo presente.

El compromiso a otros órganos, en el estudio de gabinete de tomografía computarizada de alta resolución pulmonar (TCAR) se observó en el 50%, y en la serie esofagoduodenal (SEGD) en el 25% (Tabla 10).

**Tabla 10.** Frecuencia de afección a órganos para otras Miopatías Inflammatorias

	Nivel	Frecuencia	Total	Proporción	p
Electromiografía	0	3	8	0.375	0.727
	1	5	8	0.625	0.727
RESONANCIA MAGNETICA	0	4	8	0.500	1.000
	1	4	8	0.500	1.000
SEGD	0	6	8	0.750	0.289
	1	2	8	0.250	0.289
TCAR	0	4	8	0.500	1.000
	1	4	8	0.500	1.000
Piel	0	6	8	0.750	0.289
	1	2	8	0.250	0.289

Nota.  $H_a$  es proporción  $\neq 0.5$

En relación a la frecuencia de positividad de anticuerpos en pacientes con otras miopatías inflamatorias (Tabla 11) ningún anticuerpo estuvo presente en el 100%, tenemos con mayor frecuencia SCL75 en el 50%, seguido de Ro52 en un 37.5%, con un 25% Jo1, MDA5, SRP, Mi2 y Ku. Solo el 12.5% tuvo positivo PM-SCL 100. Estos resultados indican una prevalencia heterogénea a diferentes anticuerpos, en la población estudiada, además que estos anticuerpos tienen en relación a síndromes de sobreposición (OM) como Ro52 que puede estar presente de un 10 a 30% en enfermedades de tejido conectivo, SCL75 en un 8-10% en esclerosis o dermatomiositis juvenil, SCL100 en un 8-10% en otras enfermedades de tejido conectivo y Ku en un 20-30% en lupus, esclerosis y otras enfermedades. Estos hallazgos en conjunto tienen trascendencia en que puede tener implicaciones en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

**Tabla 11.** Frecuencia de positividad de anticuerpos en pacientes con otras Miopatías Inflammatorias Inespecíficas

	Nivel	Frecuencia	Total	Proporción	p
Mi-2	0	6	8	0.750	0.289
	1	2	8	0.250	0.289
NXP-2	0	8	8	1.000	0.008
PL-7	0	8	8	1.000	0.008
PL12	0	8	8	1.000	0.008
Ro52	0	5	8	0.625	0.727
	1	3	8	0.375	0.727
Ku	0	6	8	0.750	0.289
	1	2	8	0.250	0.289
PM-SCL 75	0	4	8	0.500	1.000
	1	4	8	0.500	1.000
PM-SCL 100	0	7	8	0.875	0.070
	1	1	8	0.125	0.070
SRP	0	6	8	0.750	0.289
	1	2	8	0.250	0.289
MDA5	0	6	8	0.750	0.008
	1	2	8	0.250	0.289
Jo1	0	6	8	0.750	0.289
	1	2	8	0.250	0.289

Nota.  $H_a$  es proporción  $\neq 0.5$

El 75% de los pacientes tuvo elevación de la enzima LDH, el 62.5% tuvo elevación de ALT y AST, el 25% para GGT, y el 37.5% para CPK. (Tabla 12)

Estos resultados sugieren una disfunción en la regulación de estas enzimas en pacientes con miopatías inflamatorias, lo que podría indicar daño muscular y otros procesos patológicos asociados con esta enfermedad. Es importante mencionar que entre las enzimas más

específicas como CPK se evidenció menor frecuencia de elevación en este grupo en comparación con los de dermatomiositis.

**Tabla 12.** Frecuencias de enzimas para pacientes con otras Miopatías Inflammatorias

Enzima	Nivel	Frecuencia	Total
LDH	Bajo (<81)	0	8
	Normal (81-234)	2	8
	Elevado (>234)	6	8
ALT	Bajo (<5)	0	8
	Normal (5-50)	3	8
	Elevado (>50)	5	8
AST	Bajo (<5)	0	8
	Normal (5-60)	3	8
	Elevado (>60)	5	8
GGT– Nivel normal entre 5-85	Bajo (<5)	0	8
	Normal (5-85)	6	8
	Elevado (>85)	2	8
CPK– Nivel normal entre 2-23	Bajo (<2)	0	8
	Normal (2-23)	5	8
	Elevado (>23)	3	8

*Nota.* la mayoría de los niveles elevados, superaron ampliamente el nivel máximo considerado normal para cada enzima.

La frecuencia de anticuerpos presentes en relación con la afección de distintos órganos para miopatías inflamatorias inespecíficas, se obtuvo para MDA5 un 100% en TCAR, un 50% alteraciones EMG y miositis, en contraste con SEGD y piel lo cuales fueron negativos. En relación a NXP2, PI2, PI7 no se obtuvo ninguna frecuencia de positividad para estas patologías. (Tabla 14)

En cuanto a SCL75 se obtuvo un 75% con miositis, un 50% afección en TCAR, y un 25% para EMG, SEGD y piel.

Para el SRP se documentó un 100% de alteraciones en EMG, un 50% en TCAR y las demás variables fueron negativas. En el Mi2 el 100% con miositis, el 50% con afección en TCAR, EMG y piel, mientras que para SEGD fue negativo.

Para Ku se obtuvo el 50% de afección en músculo, TCAR, EMG, mientras que para SEGD y piel sus resultados fueron negativos. Finalmente, en relación a SCL100 el único paciente que lo presentó solo tuvo alteraciones a nivel de su EMG dando una representación del 100%.

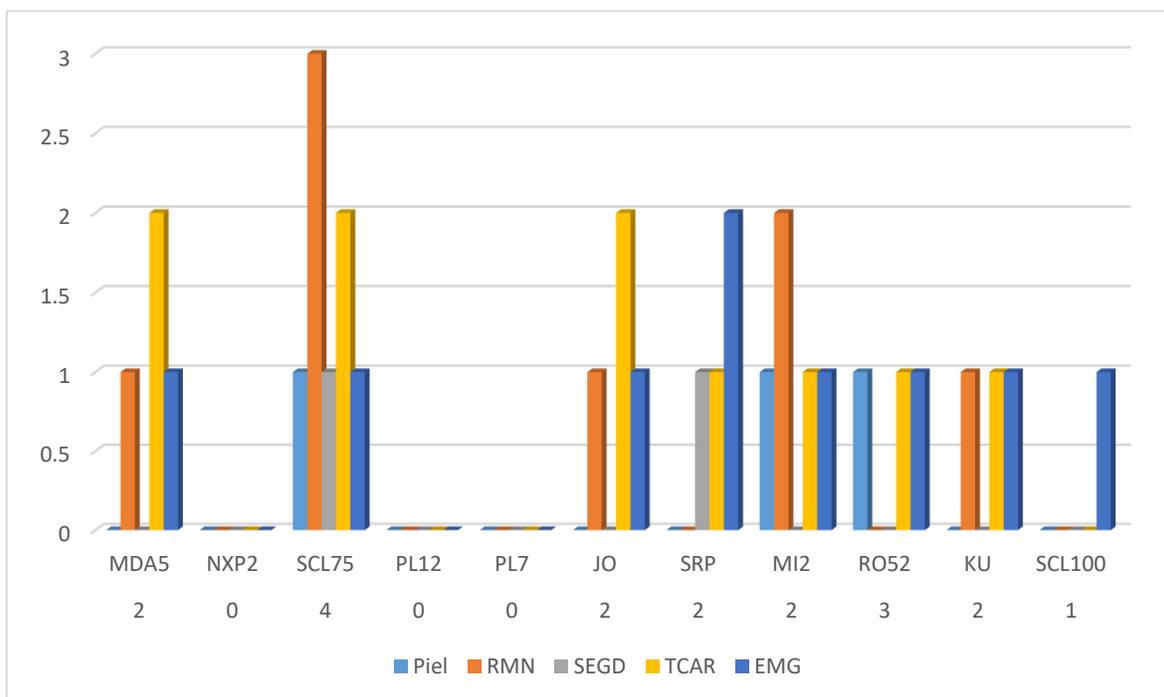
Es importante analizar la relación de los anticuerpos en base a la afección sistémica que presentaron los pacientes, ya que esto probablemente nos permita orientar el tratamiento, sin embargo, es importante mencionar que la distribución de anticuerpos, varían entre este grupo y los de dermatomiositis juvenil.

**Tabla 13.** *Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en otras miopatías inflamatorias*

N	Anticuerpos	Piel	Músculo	SEGD	TCAR	EMG
2	MDA5	0	1	0	2	1
0	NXP2	0	0	0	0	0
4	SCL75	1	3	1	2	1
0	PL12	0	0	0	0	0
0	PL7	0	0	0	0	0
2	JO	0	1	0	2	1
2	SRP	0	0	1	1	2
2	MI2	1	2	0	1	1
3	RO52	1	0	0	1	1
2	KU	0	1	0	1	1
1	SCL100	0	0	0	0	1

*Nota.* Algunos pacientes presentaron varios anticuerpos positivos por eso varía la frecuencia de los mismos en relación al total de la muestra estudiada.

**Figura 3.** Frecuencia de anticuerpos con afección a órganos en otras miopatías inflamatorias



### **Distribución de anticuerpos por especificidad y asociación en miopatías inflamatorias**

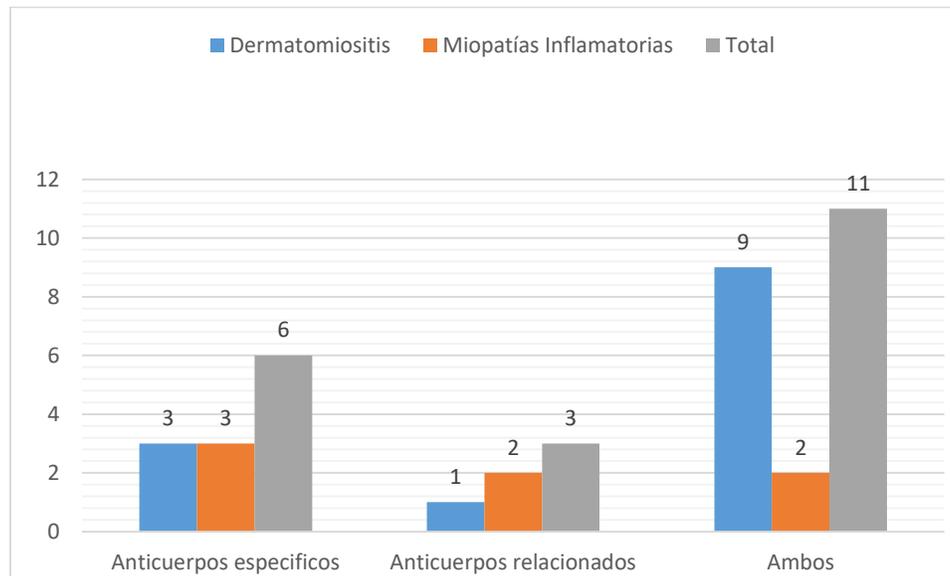
En cuanto a la distribución de anticuerpos, se observa que el 50% son anticuerpos específicos tanto para DMJ como en MII. En contraste, los anticuerpos inespecíficos o relacionados estuvieron con mayor frecuencia positivos en miopatías inflamatorias inespecíficas en un 50%, mientras que en dermatomiositis en un 25%.

En varios pacientes con diagnóstico de DMJ y MII se encontraron anticuerpos positivos específicos e inespecíficos. Sobresale que la titulación de anticuerpos específicos en dermatomiositis es mayor, dando una correlación de enfermedad – anticuerpo. Por el contrario, la titulación es menor en anticuerpos inespecíficos.

En contraste en el grupo de miopatías, los títulos de anticuerpos específicos e inespecíficos son bajos. Ejemplificando, en el grupo de dermatomiositis juvenil hubo la presencia a títulos altos de NXP2 y débilmente para SCL75 y Ku, siendo el primero

relacionado con malignidad y específico de DMJ, aquí radica la importancia de asociación para el abordaje, seguimiento y tratamiento.

**Figura 4.** Distribución de anticuerpos según patologías



## 12. Discusión

En relación con el sexo de los pacientes diagnosticados con dermatomiositis, se observa una mayor prevalencia en el sexo femenino. Esto concuerda con la investigación de Kwa et al. (2018), que mostró una relación de 1.8:1 entre mujeres y varones. De manera similar, Guseinova et al. (2011) reportaron que aproximadamente el 65.5% de los pacientes eran mujeres. En esta investigación, se detalla que la proporción de mujeres entre los pacientes europeos fue del 68.1%, mientras que en los pacientes latinoamericanos fue del 62.8%. Los datos presentados confirman que las mujeres tienen una mayor prevalencia en el diagnóstico de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII). Esto también concuerda con los hallazgos de Perron et al. (2021), quienes evidenciaron que el 100% de su muestra femenina blanca dieron positivo, mientras que en la población negra/hispana, el 73.9% eran mujeres.

En referencia a la afectación de los anticuerpos a los órganos blancos, se evidenció la presencia del anticuerpo MDA5 en pacientes pediátricos, siendo las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) las que presentaron una mayor prevalencia. Estos hallazgos pueden contrastarse con la investigación de Pacot et al. (2020), quienes informaron que todos los pacientes de su muestra tenían anticuerpos Anti-MDA5. Además, en esta investigación se observó una asociación entre la afección pulmonar y la presencia del anticuerpo SCL75, lo cual concuerda con los datos presentados por Osses y Andino (2023), donde el 44% de la muestra con enfermedad pulmonar presentó dicho anticuerpo.

En el análisis de frecuencias de los anticuerpos, se evidencio casos positivos para SCL-75 para pacientes con dermatomiositis. Sin embargo, la prevalencia fue menor al 50%. Esto, concuerda con la información de Babu et al. (2023) quienes encontraron asociaciones positivas entre SCL-75 y dermatomiositis en un 16,7% de su muestra. En relación con el anticuerpo SRP se mostró una distribución atípica de casos confirmados en 5/12 para dermatomiositis y 2/12 para MII esto se contrasta con la información disponible tanto de Naceur et al. (2022) la cual señala la improbabilidad de encontrar casos positivos de SRP especialmente en dermatomiositis.

En la distribución de anticuerpos específicos asociados a las miopatías estuvieron equilibradas en cuanto a su distribución de frecuencias tanto para dermatomiositis y MII. Sin

embargo, para la dermatomiositis se pudo comprobar que los títulos de positividad fueron mayores en los anticuerpos específicos (+++). Esta información se puede corroborar con la literatura disponible tales como: Mamurova et al. (2021), Pachman y Khojah (2018), Wu et al. (2020).

En relación con las manifestaciones clínicas, sabemos que los criterios establecidos para DMJ incluye la presencia obligatoria de lesiones cutáneas. Sin embargo, en las MII la prevalencia de estas manifestaciones fue baja, con menos del 50% de los casos. Estos hallazgos indican que la ausencia de manifestaciones cutáneas en el contexto de las MII no es suficiente para descartar esta condición. Estos datos coinciden con Ichimura et al. (2022) quienes evidenciaron en su muestra una prevalencia baja de manifestaciones cutáneas en pacientes confirmados con MII, especialmente en pacientes juveniles.

Por otro lado, no todos los pacientes presentaron manifestaciones clínicas de debilidad muscular. Incluso en el abordaje, no se observaron patrones que indicaran inflamación a nivel muscular en todos los casos. Por lo tanto, la ausencia de debilidad muscular tampoco se puede considerar como evidencia suficiente para descartar la miopatía. Eso se puede comparar con los datos presentados por Gaspar (2023) quien señala que; en algunos casos de MII, las personas pueden presentar miopatía sin debilidad muscular significativa o incluso dermatomiositis en su variante amiopática.

### **13. Conclusión**

Al analizar la frecuencia de indicadores diagnósticos en pacientes con miopatías inflamatorias y dermatomiositis, se observaron variaciones en la presencia de ciertos anticuerpos y enzimas, destacando la prevalencia del anticuerpo Mi-2 en pacientes con dermatomiositis y del PM-SCL-75 en pacientes con miopatías inflamatorias. Estos hallazgos proporcionan una base para la identificación de patrones distintivos que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial de estas enfermedades, considerando que cada uno de ellos pertenece a un grupo clasificatorio de especificidad o relacionados.

Posterior a evaluar la relación entre los indicadores diagnósticos podemos concluir que de manera aislada un hallazgo enzimático, un anticuerpo positivo, o incluso inflamación muscular, nos obliga a realizar un amplio diagnóstico diferencial por la poca capacidad predictiva que estos tienen de manera individual.

Para la DMJ existen criterios establecidos por Bohan y Peter, con alto nivel predictivo, sin embargo, es importante mencionar que, en este grupo, la presencia de los anticuerpos marca un antes y un después. Permiten tener una visión sobre la evolución de la enfermedad, al conocer la asociación de anticuerpos con afección sistémica.

Por otra parte, los pacientes catalogados en otras miopatías inflamatorias, también tuvieron el 100% de anticuerpos positivos, quienes no cumplieron con criterios de Bohan y Peter, pero que a través del abordaje complementario con estudios pudimos determinar la afección de otros órganos, integrar diagnóstico y de esa manera dar tratamiento. Trasciende en que estos estudios de anticuerpos deben ser incluidos en nuevas propuestas de clasificaciones de las miopatías inflamatorias, y asociar la presencia aislada o en conjunto de los anticuerpos y afección orgánica; en la clasificación actual. Por lo anterior se requiere un mayor número de pacientes para mayor solidez de la relación de frecuencia de presencia de anticuerpos y órgano blanco.

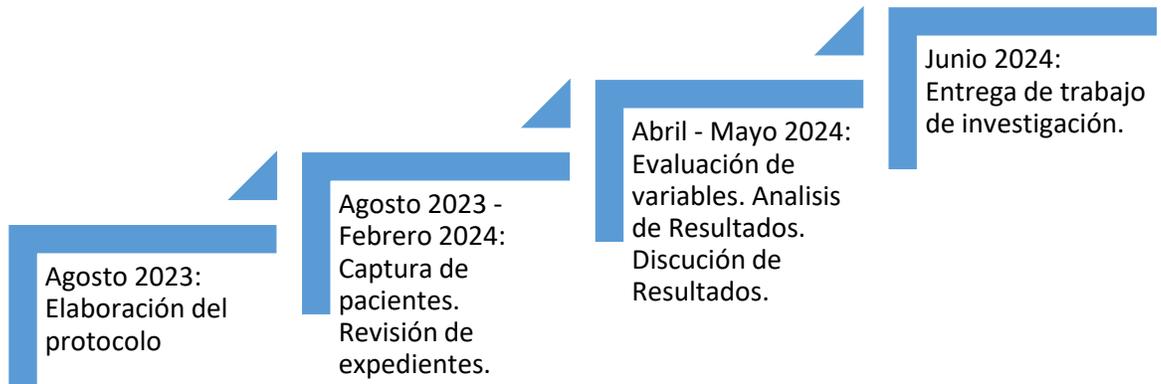
El presente estudio es el primero en nuestra población como Institución, y en población 100% mexicana. El número de pacientes y el tiempo en el que se estudiaron probablemente genera sesgos de su evolución y conocimiento de posibles complicaciones de la enfermedad, considerando que en el momento que se captaron pudieron no tener otras

manifestaciones, pero sí desarrollarlas a futuro. Se debe considerar como relevante en base a la casuística internacional publicada hasta el momento, ya que promueve la actualización de criterios para integrar diagnósticos de miopatías inflamatorias realizando un abordaje ampliado que nos permita obtener mayor porcentaje de diagnósticos y de la misma forma poder brindar tratamiento oportuno y seguimiento para analizar la evolución de los pacientes.

Con lo expuesto previamente, se consideran las siguientes aportaciones del presente trabajo de investigación:

- Estudio con mayor cohorte de pacientes pediátricos con miopatías inflamatorias en población mexicana.
- Realiza análisis de anticuerpos en los dos grupos de estudio, así como su asociación con afección a órgano blanco.
- Destaca la presencia de anticuerpos específicos y asociados para cada patología.
- La presencia de ciertas características clínicas o de laboratorio de manera aislada, no son suficientes para integrar un diagnóstico, por lo que se requiere la asociación de otras variables como las descritas en este estudio.
- Evidencia del abordaje multidisciplinario como herramienta fundamental para diagnóstico oportuno.
- Lograr una mayor comprensión de las características clínicas de las miopatías, para saber cómo realizar una correcta vigilancia.
- Contribuye a la casuística a nivel mundial para futuras investigaciones, considerando que las variabilidades de población.

## 14. Cronograma de actividades



## 15. Referencias bibliográficas

1. Amlani, A., Choi, M. Y., Tarnopolsky, M., Brady, L., Clarke, A. E., Garcia-De La Torre, I., Mahler, M., Schmeling, H., Barber, C. E., Jung, M., & Fritzler, M. J. (2019). Anti-NT5c1A Autoantibodies as Biomarkers in Inclusion Body Myositis. *Frontiers in Immunology*, *10*, 745. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00745>
2. Ashton, C., Paramalingam, S., Stevenson, B., Bruschi, A., & Needham, M. (2021). Idiopathic inflammatory myopathies: A review. *Internal Medicine Journal*, *51*(6), 845-852. <https://doi.org/10.1111/imj.15358>
3. Aslam, M., Khan, S., Batool, W., Ali, Z., & Hanif, I. M. (s. f.). Anti-synthetase Syndrome: A Diagnostic Dilemma. *Cureus*, *15*(3), e36760. <https://doi.org/10.7759/cureus.36760>
4. Atluri, R. B. (2016). Inflammatory Myopathies. *Missouri Medicine*, *113*(2), 127-130.
5. Babu, A. K., Mizaj, Z., Thomas, J., & Chacko, M. (2023). Clinical Significance of Myositis-Specific and Myositis-Associated Antibody Profiles in Dermatomyositis. *Indian Dermatology Online Journal*, *14*(1), 55. [https://doi.org/10.4103/idoj.idoj\\_188\\_22](https://doi.org/10.4103/idoj.idoj_188_22)
6. Bertorini, T., Meza, K., & Chunga, N. (2019). Miopatías autoinmunes: Revisión de diagnóstico y manejo. *Anales de la Facultad de Medicina*, *80*(3), Article 3. <https://doi.org/10.15381/anales.803.16274>
7. Bevilacqua, J. A., & Earle, N. (2023). Miopatías inflamatorias. *Revista Médica Clínica Las Condes*, *29*(6), 611-621. <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2018.09.002>
8. Bohan Anthony & Peter James B. (1975). Polymyositis and Dermatomyositis. *New England Journal of Medicine*, *292*(7), 344-347. <https://doi.org/10.1056/NEJM197502132920706>

9. Carstens, P.-O., & Schmidt, J. (2014). Diagnosis, pathogenesis and treatment of myositis: Recent advances. *Clinical and Experimental Immunology*, 175(3), 349-358.  
<https://doi.org/10.1111/cei.12194>
10. Dalakas, M. C. (2020). Inflammatory myopathies: Update on diagnosis, pathogenesis and therapies, and COVID-19-related implications. *Acta Myologica*, 39(4), 289-301.  
<https://doi.org/10.36185/2532-1900-032>
11. Damian, L., Login, C. C., Solomon, C., Belizna, C., Encica, S., Urian, L., Jurcut, C., Stancu, B., & Vulturar, R. (2022). Inclusion Body Myositis and Neoplasia: A Narrative Review. *International Journal of Molecular Sciences*, 23(13), 7358.  
<https://doi.org/10.3390/ijms23137358>
12. Della Marina, A., Pawlitzki, M., Ruck, T., van Baalen, A., Vogt, N., Schweiger, B., Hertel, S., Kölbel, H., Wiendl, H., Preuße, C., Roos, A., & Schara-Schmidt, U. (2021). Clinical Course, Myopathology and Challenge of Therapeutic Intervention in Pediatric Patients with Autoimmune-Mediated Necrotizing Myopathy. *Children (Basel, Switzerland)*, 8(9), 721. <https://doi.org/10.3390/children8090721>
13. Emami, F., Samami, M., Shiari, S., Nilipour, Y., & Rahmani, K. (2023). *Journal of Clinical Images and Medical Case Reports*. 4(11), 2691.  
<https://jcimcr.org/articles/JCIMCR-V4-2691.html>
14. Flores, G. S. S., Vicuña, W. A. V., Rodríguez, J. C. O., & Llauca, J. B. C. (2022). Miopatía inflamatoria autoinmune con taponamiento cardíaco. Reporte de caso. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca*, 40(2), Article 2. <https://doi.org/10.18537/RFCM.40.02.07>

15. Gaspar, B. L. (2023). Idiopathic Inflammatory Myopathies. En B. L. Gaspar, *Immune-Mediated Myopathies and Neuropathies: Current Trends and Future Prospects* (pp. 37-72). Springer Nature. [https://doi.org/10.1007/978-981-19-8421-1\\_4](https://doi.org/10.1007/978-981-19-8421-1_4)
16. Gómez, G. N., Pérez, N., Braillard Pocard, A., Gómez, R. A., Costi, A. C., García, M. A., Viola, M., Benitez, A., Aciar, M. M., Crespo Espíndola, M., Yucra, D., Cosatti, M. A., Pisoni, C., Capelusnik, D., Lojo, M. N., Barrios, B. I., Rivero, M., Kisluk, B., & Granel, A. (2021). Myositis-specific antibodies and clinical characteristics in patients with autoimmune inflammatory myopathies: Reported by the Argentine Registry of Inflammatory Myopathies of the Argentine Society of Rheumatology. *Clinical Rheumatology*, 40(11), 4473-4483. <https://doi.org/10.1007/s10067-021-05797-2>
17. Guseinova, D., Consolaro, A., Trail, L., Ferrari, C., Pistorio, A., Ruperto, N., Buoncompagni, A., Pilkington, C., Maillard, S., Oliveira, S. K., Sztajn bok, F., Cuttica, R., Corona, F., Katsicas, M. M., Russo, R., Ferriani, V., Burgos-Vargas, R., Solis-Vallejo, E., Bandeira, M., ... Ravelli, A. (2011). Comparison of clinical features and drug therapies among European and Latin American patients with juvenile dermatomyositis. *Clinical and Experimental Rheumatology*, 29(1), 117-124.
18. Ichimura, Y., Konishi, R., Shobo, M., Inoue, S., Okune, M., Maeda, A., Tanaka, R., Kubota, N., Matsumoto, I., Ishii, A., Tamaoka, A., Shimbo, A., Mori, M., Morio, T., Kishi, T., Miyamae, T., Tanboon, J., Inoue, M., Nishino, I., ... Okiyama, N. (2022). Anti-nuclear matrix protein 2 antibody-positive inflammatory myopathies represent extensive myositis without dermatomyositis-specific rash. *Rheumatology*, 61(3), 1222-1227. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab518>

19. Irazoque-Palazuelos, F., & Barragán-Navarro, Y. (2009). Epidemiología, etiología y clasificación. *Reumatología Clínica*, 5, 2-5. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2009.09.007>
20. Julien, S., Challier, I., Malleter, M., Jouen, F., Drouot, L., & Boyer, O. (2024). Immune-Mediated Necrotizing Myopathy (IMNM): A Story of Antibodies. *Antibodies (Basel, Switzerland)*, 13(1), 12. <https://doi.org/10.3390/antib13010012>
21. Kersey, C. B., Oshinsky, C., Wahl, E. R., & Newman, T. A. (2021). Anti-MDA5 Antibody-Associated Clinically Amyopathic Dermatomyositis: Case Report and Literature Review. *Journal of General Internal Medicine*, 36(12), 3865-3868. <https://doi.org/10.1007/s11606-021-07131-7>
22. Kurdi, M., Alkhotani, A., Bamaga, A. K., Faizo, E., Almansouri, M., Hakamy, S., Mirza, I., & Tamur, S. (2024). Inclusion Body Myositis in Children: Does it Exist? *Archives of Neuroscience*, 11(2), Article 2. <https://doi.org/10.5812/ans-144299>
23. Kwa, M. C., Silverberg, J. I., & Ardalán, K. (2018). Inpatient burden of juvenile dermatomyositis among children in the United States. *Pediatric Rheumatology*, 16(1), 70. <https://doi.org/10.1186/s12969-018-0286-1>
24. Leclair, V., Tsui, H., & Hudson, M. (2023). Pain in autoimmune inflammatory myopathies: A scoping review. *RMD Open*, 9(1), e002591. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2022-002591>
25. Lundberg, I. E., Fujimoto, M., Vencovsky, J., Aggarwal, R., Holmqvist, M., Christopher-Stine, L., Mammen, A. L., & Miller, F. W. (2021). Idiopathic inflammatory myopathies. *Nature Reviews. Disease Primers*, 7(1), 86. <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00321-x>

26. Mamyrova, G., Kishi, T., Shi, M., Targoff, I. N., Huber, A. M., Curiel, R. V., Miller, F. W., Rider, L. G., & Childhood Myositis Heterogeneity Collaborative Study Group. (2021). Anti-MDA5 autoantibodies associated with juvenile dermatomyositis constitute a distinct phenotype in North America. *Rheumatology (Oxford, England)*, *60*(4), 1839-1849. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa429>
27. Miernik, S., Matusiewicz, A., & Olesińska, M. (2024). Drug-Induced Myopathies: A Comprehensive Review and Update. *Biomedicines*, *12*(5), Article 5. <https://doi.org/10.3390/biomedicines12050987>
28. Naceur, I., Arbaoui, I., Achour, T. B., Khanfir, M., Ghorbel, I. B., Lamloum, M., Said, F., & Houman, M. H. (2022). AB0746 Malignancy in Dermatomyositis. *Annals of the Rheumatic Diseases*, *81*(Suppl 1), 1498-1498. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2022-eular.5131>
29. Narayanappa, G., & Nandeesh, B. N. (2021). Infective myositis. *Brain Pathology*, *31*(3), e12950. <https://doi.org/10.1111/bpa.12950>
30. Ohta, R., Yoshioka, N., Yamane, F., Hayashi, M., & Sano, C. (2022). Anti-Mi2 Antibody Positive Dermatomyositis With Hyper-Elevated Creatine Kinase: A Case Report. *Cureus*, *14*(9), e28899. <https://doi.org/10.7759/cureus.28899>
31. Opinc, A., & Makowska, J. (2022). Difficulties in the diagnosis of antisynthetase syndrome. *Rheumatology Forum*, *8*(2), Article 2. <https://doi.org/10.5603/RF.2022.0010>
32. Osses, V., & Andino, P. (2023). Caracterización clínico-radiológica de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial y panel de miositis positivo en hospital Santiago

- Oriente. *Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias*, 39(2), 138-143.  
<https://revchilenfermrespir.cl/index.php/RChER/article/view/1128>
33. Pachman, L. M., & Khojah, A. M. (2018). Advances in Juvenile Dermatomyositis: Myositis Specific Antibodies Aid in Understanding Disease Heterogeneity. *The Journal of pediatrics*, 195, 16-27. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.12.053>
34. Pacot, L., Pouchot, J., De Prost, N., Senant, M., Tartour, E., Le Pimpec-Barthes, F., Israel-Biet, D., & Dragon-Durey, M.-A. (2020). Interstitial Lung Disease-Complicated Anti-MDA5 Antibody in Clinically Amyopathic Dermatomyositis Patients: Report of Two Cases With Distinct Clinical Features. *Frontiers in Medicine*, 7. <https://doi.org/10.3389/fmed.2020.00077>
35. Pauling, J. D., Skeoch, S., & Paik, J. J. (2020). The clinicoserological spectrum of inflammatory myopathy in the context of systemic sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Indian journal of rheumatology*, 15(6), 81-90. [https://doi.org/10.4103/injr.injr\\_136\\_20](https://doi.org/10.4103/injr.injr_136_20)
36. Perron, M. M., Vasquez-Canizares, N., Tarshish, G., & Wahezi, D. M. (2021). Myositis autoantibodies in a racially diverse population of children with idiopathic inflammatory myopathies. *Pediatric Rheumatology*, 19(1), 92. <https://doi.org/10.1186/s12969-021-00574-6>
37. Pilchisaca, C. Y. M., Arriciaga, A. C. R., Molina, C. J. C., & Reinoso, M. J. C. (2018). Factores que influyen en la aparición de dermatomiositis como enfermedad autoinmune. *RECIMUNDO*, 2(3), Article 3. [https://doi.org/10.26820/recimundo/2.\(3\).julio.2018.510-526](https://doi.org/10.26820/recimundo/2.(3).julio.2018.510-526)

38. Qudsiya, Z., & Waseem, M. (2024). Dermatomyositis. En *StatPearls*. StatPearls Publishing. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558917/>
39. Rocha Choque, M. V., Ríos Saavedra, Z., Pereira, V., & Luizaga, M. (2015). Dermatomiositis juvenil, una patología infrecuente en la infancia: Reporte de un caso. *Revista Científica Ciencia Médica*, 18(2), 48-52. [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S1817-74332015000200011&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1817-74332015000200011&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
40. Salazar-Villa, G., Rodríguez-Prada, C., Bonfante-Tamara, M., Restrepo-Correa, R., Rodríguez-Padilla, L. M., Mesa-Navas, M. A., & Velásquez-Franco, C. J. (2022a). 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>
41. Salazar-Villa, G., Rodríguez-Prada, C., Bonfante-Tamara, M., Restrepo-Correa, R., Rodríguez-Padilla, L. M., Mesa-Navas, M. A., & Velásquez-Franco, C. J. (2022b). Clinical characterization of patients with inflammatory myopathy in 2 tertiary care hospitals in Colombia: A descriptive survey. *Revista Colombiana de Reumatología (English Edition)*, 29(1), 9-18. <https://doi.org/10.1016/j.rcreue.2020.09.005>
42. Sánchez Carbonell, M., Climent Antolí, H., Leandro Fonseca, A. L., Paricio Talayero, J. M., & Escrivá Tomás, P. (2015). Dermatomiositis. Aportación de un caso de afectación leve-moderada y disfagia precoz. *Anales de Pediatría*, 82(1), e86-e89. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2013.10.038>
43. Sarwar, A., Dydyk, A. M., & Jatwani, S. (2024). Polymyositis. En *StatPearls*. StatPearls Publishing. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563129/>

44. Selva O'Callaghan, A., & Trallero Araguás, E. (2008a). Inflammatory Myopathies. Dermatomyositis, Polymyositis, and Inclusion Body Myositis. *Reumatología Clínica*, 4(5), 197-206. [https://doi.org/10.1016/S2173-5743\(08\)70187-4](https://doi.org/10.1016/S2173-5743(08)70187-4)
45. Selva O'Callaghan, A., & Trallero Araguás, E. (2008b). Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatología Clínica*, 4(5), 197-206. [https://doi.org/10.1016/S1699-258X\(08\)72464-1](https://doi.org/10.1016/S1699-258X(08)72464-1)
46. Stenzel, W., Goebel, H.-H., Bader-Meunier, B., & Gitiaux, C. (2021). Inflammatory myopathies in childhood. *Neuromuscular Disorders*, 31(10), 1051-1061. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2021.08.007>
47. Vargas-Leguás, H., Selva-O'Callaghan, A., Campins-Martí, M., Herosilla Pérez, E., Grau-Junyent, J. M., Martínez Gómez, X., & Vaqué Rafart, J. (2007). [Polymyositis-dermatomyositis: Incidence in Spain (1997-2004)]. *Medicina Clínica*, 129(19), 721-724. <https://doi.org/10.1157/13113285>
48. Wang, C.-H., & Liang, W.-C. (2023). Pediatric immune-mediated necrotizing myopathy. *Frontiers in Neurology*, 14, 1123380. <https://doi.org/10.3389/fneur.2023.1123380>
49. Weeding, E., & Tiniakou, E. (2021). Therapeutic management of immune-mediated necrotizing myositis. *Current Treatment Options in Rheumatology*, 7(2), 150-160. <https://doi.org/10.1007/s40674-021-00174-1>
50. Wu, J.-Q., Lu, M.-P., & Reed, A. M. (2020). Juvenile dermatomyositis: Advances in clinical presentation, myositis-specific antibodies and treatment. *World Journal of Pediatrics: WJP*, 16(1), 31-43. <https://doi.org/10.1007/s12519-019-00313-8>

51. Yang, S.-H., Chang, C., & Lian, Z.-X. (2019). Polymyositis and dermatomyositis—Challenges in diagnosis and management. *Journal of Translational Autoimmunity*, 2, 100018. <https://doi.org/10.1016/j.jtauto.2019.100018>
52. Zeng, R., Glaubitz, S., & Schmidt, J. (2022). Antibody Therapies in Autoimmune Inflammatory Myopathies: Promising Treatment Options. *Neurotherapeutics: The Journal of the American Society for Experimental NeuroTherapeutics*, 19(3), 911-921. <https://doi.org/10.1007/s13311-022-01220-z>

## **16. Limitaciones del estudio**

El acceso limitado a una muestra más amplia de pacientes con miopatías inflamatorias y dermatomiositis constituyó una limitación importante, considerando que nuestra muestra solo 20 pacientes, lo que podría haber afectado a los datos presentados. Además, el diseño del estudio como corte transversal, que implica la recopilación de información en un solo punto en el tiempo, limitó la capacidad de realizar un análisis más profundo y de seguir el desarrollo de la enfermedad en relación con los indicadores utilizados en esta investigación. Otra limitación destacada fue la falta de estudios de serológicos al referirnos por autoanticuerpos relacionados con miopatías, así como enzimas musculares como la aldolasa, que tiene mayor especificidad en pediatría, y finalmente la falta de estudios diagnósticos como la electromiografía en nuestro hospital, limita tener un diagnóstico oportuno.

## 17. Anexos

## Escala CMAS: para valoración de fuerza muscular

**IMACS FORM 05c:**  
**CHILDHOOD MYOSITIS ASSESSMENT SCALE (CMAS) SCORING SHEET**

Subject's IMACS number \_\_\_\_\_  
 Assessor \_\_\_\_\_  
 Date of assessment (mm/dd/yy) \_\_\_\_\_  
 Assessment number \_\_\_\_\_

1. **HEAD LIFT:**  
 0 = Unable      3 = 30-59  
 1 = 1-9 sec    4 = 60-119 sec  
 2 = 10-29      5 =  $\geq$  2 min      # of sec \_\_\_\_\_
2. **LEG RAISE/TOUCH OBJECT:**  
 0 = Unable to lift leg off table.  
 1 = Able to clear table, but cannot touch object (examiner's hand).  
 2 = Able to lift leg high enough to touch object (examiner's hand).
3. **STRAIGHT LEG LIFT/DURATION:**  
 0 = Unable      3 = 30-59 sec  
 1 = 1-9 sec    4 = 60-119 sec  
 2 = 10-29 sec   5 =  $\geq$  2 min      # of sec \_\_\_\_\_
4. **SUPINE TO PRONE:**  
 0 = Unable. Has difficulty even turning onto side; able to pull right arm under torso only slightly or not at all.  
 1 = Turns onto side fairly easily, but cannot fully free right arm and is unable to fully assume a prone position.  
 2 = Easily turns onto side; has some difficulty freeing arm, but fully frees arm and fully assumes a prone position.  
 3 = Easily turns over, fully frees right arm with no difficulty.
5. **SITS-UPS:**  
 Hands on thighs, with counterbalance \_\_\_\_\_  
 Hands across chest, with counterbalance \_\_\_\_\_  
 Hands behind head, with counterbalance \_\_\_\_\_  
 Hands on thighs, without counterbalance \_\_\_\_\_  
 Hands across chest, without counterbalance \_\_\_\_\_  
 Hands behind head, without counterbalance \_\_\_\_\_  
 Total Sit-up Score (0-6) \_\_\_\_\_
6. **SUPINE TO SIT:**  
 0 = Unable by self.  
 1 = Much difficulty. Very slow, struggles greatly, barely makes it. Almost unable.  
 2 = Some difficulty. Able, but is somewhat slow, struggles some.  
 3 = No difficulty.
7. **ARM RAISE/STRAIGHTEN:**  
 0 = Cannot raise wrists up to the level of the A-C joint.  
 1 = Can raise wrists at least up to the level of the A-C joint, but not above top of head.  
 2 = Can raise wrists above top of head, but cannot raise arms straight above head so that elbows are in full extension.  
 3 = Can raise arms straight above head so that elbows are in full extension.
8. **ARM RAISE/DURATION:** Can maintain wrists above top of head for.  
 0 = Unable      3 = 30-59 sec  
 1 = 1-9 sec    4 =  $\geq$  60 sec  
 2 = 10-29 sec      # of sec \_\_\_\_\_
9. **FLOOR SIT:** Going from a standing position to a sitting position on the floor.  
 0 = Unable. Afraid to even try, even if allowed to use a chair for support. Child fears that he/she will collapse, fall into a sit, or harm self.  
 1 = Much difficulty. Able, but needs to hold onto a chair for support during descent. Unable, or unwilling to try if not allowed to use a chair for support.  
 2 = Some difficulty. Can go from stand to sit without using a chair for support, but has at least some difficulty during descent. May need Gower's. Descends somewhat slowly and/or apprehensively; may not have full control or balance as maneuvers into a sit.  
 3 = No difficulty. Requires no compensatory maneuvering.
10. **ALL FOURS MANEUVER:**  
 0 = Unable to go from a prone to an all-fours position.  
 1 = Barely able to assume and maintain an all-fours position. Unable to raise head to look straight ahead.  
 2 = Can maintain all-fours position with back straight and head raised (so as to look straight ahead). But, cannot creep (crawl) forward.  
 3 = Can maintain all-fours, look straight ahead and creep (crawl) forward.  
 4 = Maintains balance while lifting and extending one leg.
11. **FLOOR RISE:** Going from a kneeling position on the floor to a standing position.  
 0 = Unable, even if allowed to use a chair for support.  
 1 = Much difficulty. Able, but needs to use a chair for support. (Unable if not allowed to use a chair.)  
 2 = Moderate difficulty. Able to get up without using a chair for support, but needs to place one or both hands on thighs/knees or floor. (Unable without using hands.)  
 3 = Mild difficulty. Does not need to place hands on knees, thighs or floor, but has at least some difficulty during ascent.  
 4 = No difficulty.
12. **CHAIR RISE:**  
 0 = Unable to rise up from chair, even if allowed to place hands on sides of chair seat.  
 1 = Much difficulty. Able, but needs to place hands on sides of seat. Unable if not allowed to place hands on sides of seat.  
 2 = Moderate difficulty. Able, but needs to place hands on knees/thighs. Does not need to place hands on sides of seat.  
 3 = Mild difficulty. Does not need to place hands on seat, knees or thighs but has at least some difficulty during ascent.  
 4 = No difficulty.
13. **STOOL STEP:**  
 0 = Unable.  
 1 = Much difficulty. Able, but needs to place one hand on exam table (or examiner's hand).  
 2 = Some difficulty. Able, does not need to use exam table for support, but needs to use hand on knee/thigh.  
 3 = Able. Does not need to use exam table or hand on knee/thigh.
14. **PICK-UP:**  
 0 = Unable to bend over and pick up pencil off floor.  
 1 = Much difficulty. Able, but relies heavily on support gained by placing hands on knees/thighs.  
 2 = Some difficulty. Has some difficulty (but not "much-difficulty"). Needs to at least minimally and briefly place hand(s) on knees/thighs for support. Is somewhat slow.  
 3 = No difficulty. No compensatory maneuver necessary.

The maximum possible total score for the 14 maneuvers is 52 (52 "points of muscle strength/function").

TOTAL CMAS SCORE: \_\_\_\_\_

## EUROIMMUN: Euroline 16 Ag et cN-1A (IgG)

Test system	Test name	Antibodies against	Substrate	Order number
<b>IIFT</b>	IIFT: HEp-2	Cell nuclei (ANA)	HEp-2 cells (human)	FA 1520-####
	IIFT: HEp-20-10	Cell nuclei (ANA) + mitotic phases	HEp-20-10 cells (human)	FA 1522-####
	IIFT Mosaic: HEp-2/Liver (Monkey)	Cell nuclei (ANA global test)	HEp-2 cells (human) Liver (monkey)	FA 1510-####-1
	HEp-20-10/Liver (Monkey)	Cell nuclei (ANA global test) + mitotic phases	HEp-20-10 (human) Liver (monkey)	FA 1512-####-1
<b>EUROLINE</b>	EUROLINE Myositis Antigen Profile (IgG)	Mi-2 $\beta$ , Ku, PM-Scl, Jo-1, PL-7, PL-12, Ro-52	Antigen-coated test strips	DL 1530-#### G
	EUROLINE Myositis Antigen Profile 3 (IgG)	Mi-2 $\beta$ , Ku, PM-Scl100, PM-Scl75, Jo-1, SRP, PL-7, PL-12, EJ, OJ, Ro-52		DL 1530-####-3 G
	Autoimmune Inflammatory Myopathies 16 Ag (IgG)	Mi-2 $\alpha$ , Mi-2 $\beta$ , TIF1y, MDA5, NXP2, SAE1, Ku, PM-Scl100, PM-Scl75, Jo-1, SRP, PL-7, PL-12, EJ, OJ, Ro-52		DL 1530-####-4 G
	Autoimmune Inflammatory Myopathies 16 Ag et cN-1A (IgG)	Mi-2 $\alpha$ , Mi-2 $\beta$ , TIF1y, MDA5, NXP2, SAE1, Ku, PM-Scl100, PM-Scl75, Jo-1, SRP, PL-7, PL-12, EJ, OJ, Ro-52, cN-1A		DL 1530-####-7 G
	Autoimmune Inflammatory Myopathies 20 Ag (IgG)	Mi-2 $\alpha$ , Mi-2 $\beta$ , TIF1y, MDA5, NXP2, SAE1, Ku, PM-Scl100, PM-Scl75, Jo-1, SRP, PL-7, PL-12, EJ, OJ, Ro-52, cN-1A, Ha, Ks, Zo		DL 1530-####-9 G
<b>ELISA</b>	Anti-Jo-1 ELISA (IgG)	Jo-1	Antigen-coated microplate wells	EA 1661-9601 G
	Anti-cN-1A ELISA (IgG)	cN-1A		EA 1675-4801 G