



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADOS
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES “DR. ANTONIO
FRAGA MOURET”
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”**



TESIS:

***“IMPACTO DE LA DISFAGIA EN LA EVOLUCIÓN Y SUPERVIVENCIA DE PACIENTES CON
MIOPATÍA INFLAMATORIA IDIOPÁTICA”***

**PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN:
REUMATOLOGÍA**

PRESENTA:

DR. JOSEHP LIRA TECPA

ASESORES DE TESIS

DRA. CLAUDIA VERÓNICA CRUZ REYES

DRA. GABRIELA MEDINA GARCIA

DR. MIGUEL ÁNGEL SAAVEDRA SALINAS

DRA. REYNA MANUELA BUSTAMANTE GONZÁLEZ

CIUDAD DE MÉXICO, CDMX; JUNIO DE 2025



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.

ÍNDICE

RESUMEN	1
INTRODUCCIÓN	3
MATERIAL Y MÉTODO	9
RESULTADOS.....	11
DISCUSIÓN	20
CONCLUSIONES	25
BIBLIOGRAFÍA	26
ANEXOS	32

RESUMEN

Título: “Impacto de la disfagia en la evolución y supervivencia de pacientes con miopatía inflamatoria idiopática”

Objetivo: Describir el impacto de la disfagia en la evolución clínica y supervivencia en los pacientes con miopatía inflamatoria idiopática (MII).

Material y métodos: Diseño observacional, retrospectivo, casos y controles. Pacientes con MII con o sin disfagia incluidos de enero de 2014 a diciembre de 2024, analizando expediente físico y electrónico, recabando laboratorios y complicaciones médicas. Se utilizó U de Mann-Whitney, chi-cuadrada, curva ROC, cálculo de riesgo y curva de sobrevida de Kaplan-Meier.

Resultados: 204 pacientes incluidos (101 con disfagia, 103 sin disfagia), edad media 39.29 ± 14.6 años, género femenino (69.1%). Miopatía más frecuente dermatomiositis (53.4%), MMT8 basal 69 puntos (rango 33-105). Aquellos pacientes con disfagia tuvieron niveles más elevados de enzimas musculares como reactantes de fase aguda ($p < 0.001$). Niveles séricos de PCR > 10.5 mg/l presenta sensibilidad de 80.1% y especificidad de 68.9% para sospechar disfagia. Dominio clínico más afectado fue la pérdida de peso ($p < 0.001$). Existe un aumento de riesgo de complicaciones médicas en el grupo con disfagia como neumonía por aspiración (OR 2.842, 95% IC 1.538-5.251), desnutrición (OR 3.905, 95% IC 2.034-7.497), recaída clínica (OR 2.134, 95% IC 1.194-3.816), cáncer (OR 5.367, 95% IC 1.748-16.483), muerte (OR 6.297, 95% IC 2.746-14.439) y sobrevida estimada de 5 meses (1.5-8.5, $p = 0.018$).

Conclusiones: La disfagia en pacientes con MII se asoció con mayor riesgo de complicaciones clínicas, incremento de mortalidad y menor sobrevida comparado con aquellos que no la desarrollaron. Una PCR basal alta se consideró un indicador de riesgo para disfagia.

Palabras clave: Miopatía Inflamatoria Idiopática, disfagia, neumonía por aspiración, desnutrición, recaída, cáncer, muerte.

ABSTRACT

Title: Impact of dysphagia in evolution and survival of patients with idiopathic inflammatory myopathic.

Objective: To describe dysphagia's impact in clinical evolution and survival in patients with idiopathic inflammatory myopathic (IIM).

Material and methods: Observational, retrospective design, cases and controls. Patients with IIM, with or without dysphagia were included from January 2014 to December 2024, analyzing physical and electronic records, collecting laboratory results and medical complications. Mann-Whitney U, chi-square, ROC curve, risk assessment test, and Kaplan-Meier survival test were used

Results: 204 patients were included (101 with dysphagia, 103 without dysphagia), mean age 39.29 ± 14.6 years, female gender predominance (69.1%). The most frequent myopathy was dermatomyositis (53.4%), baseline MMT8 of 69 points (range 33-105). Patients with dysphagia had higher levels of muscle enzymes and acute phase reactants ($p < 0.001$). Serum levels of CRP > 10.5 mg/l had a sensitivity of 80.1% and specificity of 68.9% to suspect dysphagia. The most affected clinical domain was weight loss ($p < 0.001$). There was an increased risk of medical complications in the dysphagia group, such as aspiration pneumonia (OR 2.842, 95% CI 1.538-5.251), malnutrition (OR 3.905, 95% CI 2.034-7.497), clinical relapse (OR 2.134, 95% CI 1.194-3.816), cancer (OR 5.367, 95% CI 1.748-16.483), death (OR 6.297, 95% CI 2.746-14.439), and an estimated survival of 5 months (1.5-8.5, $p = 0.018$).

Conclusions: Dysphagia in IIM patients was associated with a higher risk of clinical complications, increased mortality, and lower survival compared to those who didn't develop it. A high baseline CRP was considered a risk indicator for dysphagia.

Key words: Idiopathic Inflammatory Myopathy, dysphagia, aspiration pneumonia, malnutrition, relapse, cancer, death.

INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), son enfermedades autoinmunes de características heterogéneas que comparten la presencia de inflamación crónica del músculo con diversas manifestaciones clínicas, cuya respuesta terapéutica y pronóstico es variable (1).

Este grupo de enfermedades se clasificó primero en polimiositis y dermatomiositis, de acuerdo con la clasificación de Peter y Bohan de 1975; posteriormente en 1978 se agregó la miositis por cuerpos de inclusión. Con el paso del tiempo se fueron incluyendo subgrupos de patologías basados en la clínica como en los hallazgos de la biopsia como la dermatomiositis amiopática, la miopatía necrotizante inmunomediada y el síndrome antisintetasa (2).

No se cuenta con cifras exactas de incidencia y prevalencia de las MII y lo que se encuentra disponible proviene de diversas cohortes, donde estiman una incidencia de 7.89 casos por millón de personas al año y una prevalencia estimada a diciembre de 2013 de 14 casos por cada 100000 personas (3). Estas cifras pueden variar entre países, por ejemplo, Australia reportó una incidencia anual de MII diagnosticado por biopsia de 1.72 casos/100000 personas; Reino Unido entre 1.36-2.14 casos/100000 personas/año entre 2007-2016 basado en los criterios de clasificación ACR/EULAR 2017, Colombia obtuvo una incidencia en dermatomiositis de 15.1 casos por cada 100000 habitantes al año y en Estados Unidos osciló entre 15.2 a 21.4 casos/100000 pacientes/año (4).

La enfermedad muestra un patrón bimodal, primeramente, en la infancia/adolescencia y posteriormente entre los 40 a 60 años. Generalmente suele afectar más a las mujeres que a los hombres, con excepción de la miopatía por cuerpos de inclusión que es más común en el sexo masculino (5).

Las MII se caracterizan por un espectro de manifestaciones clínicas que va desde la debilidad muscular proximal, lesiones cutáneas (característico de las dermatomiositis) y anomalías detectadas en los estudios de conducción nerviosa, junto con signos de inflamación y daño muscular que se reflejan en estudios de laboratorios, principalmente en la elevación de enzimas musculares como la

creatinfosfocinasa o CPK, así como en las biopsias musculares y la presencia de anticuerpos específicos para las MII (6).

Sin embargo, también se ha descrito diversas manifestaciones extramusculares, tanto a nivel pulmonar, cutáneo, cardiovascular, etc., junto a una asociación entre las MII con las neoplasias (1). Una de las manifestaciones que más repercusiones presenta, tanto por su clínica como por las repercusiones y su factor pronóstico es la disfagia.

La deglución es un proceso complejo que involucra una coordinación precisa tanto de los músculos como nervios que se encuentran en la orofaringe, laringe y el esófago que permita pasar los alimentos y líquidos de forma segura (7). La disfagia o dificultad para pasar alimentos o líquidos, es una de las manifestaciones gastrointestinales de las miopatías inflamatorias, secundario a que ocurre una inflamación a nivel del musculo estriado de la orofaringe y, en menor grado, los músculos lisos localizados en las secciones medias e inferiores del esófago (8).

Es una de las manifestaciones más comunes en las personas con MII, sin importar el subgrupo de miositis que tenga, donde se ha visto una incidencia aproximada de 8-58%, dependiendo de los estudios (8). En un metaanálisis realizado por Labeit, et.al. (9) donde analizaron 116 estudios con una muestra de 1382 pacientes hallaron que aproximadamente un 36% las personas con miopatía inflamatoria, sin importar el tipo, presentaban disfagia. Diversos estudios concuerdan que la miopatía por cuerpos de inclusión son el subgrupo con mayor prevalencia en comparación con los demás subgrupos, con una incidencia entre 40 al 84% (10), mientras que los pacientes con dermatomiositis tenían una incidencia de 43%, de acuerdo con el registro de la EuroMyositis (11). En un estudio retrospectivo realizado por Galindo-Feria, et.al. (12) en el Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán" entre 1985 y 2012 analizaron las características clínicas y los factores que influyen en la supervivencia de los pacientes con MII, la cual, hallaron que entre los 264 pacientes incluidos con diagnóstico de dermatomiositis y 69 con polimiositis, la disfagia fue significativamente más común en el grupo de la dermatomiositis que en el de polimiositis (131 vs 69, respectivamente) con una $p = 0.05$; no obstante, al analizar los factores que influían en la mortalidad de estos pacientes, encontraron

que una menor fuerza muscular, la presencia de trombocitopenia y el uso de medicamentos como el metotrexato como la azatioprina se vincularon a pronóstico desfavorable.

Aunque el mecanismo fisiopatológico exacto de la disfagia no se ha comprendido completamente, se han planteado cuatro mecanismos que afectan el patrón de deglución involucrado en los pacientes con MII (10, 13).

1. Disminución de la fuerza en la laringe secundario a una contractilidad deficiente como a un movimiento peristáltico deficiente, llevando a que los alimentos o líquidos se regresen por la nariz (regurgitación nasal) a consecuencia de un cierre incompleto del paladar blando, condicionando que haya una aclaración salival disminuida, que condiciona que mover el bolo alimenticio sea problemático y queden residuos en la faringe, aumentando el riesgo de aspiración.
2. Problemas en el músculo cricofaríngeo debido a un mal funcionamiento del esfínter esofágico superior, que, a la vez, se debe a diversas alteraciones en la zona cricofaríngea. Esto incluye al mismo tiempo una contracción excesiva en el esfínter como una disminución de la movilidad posterior, probablemente por inflamación aguda o crónica del músculo. El resultado es que el esfínter esofágico superior esté relajado patológicamente, permitiendo que el bolo alimenticio y/o saliva se acumule a nivel del seno piriforme.
3. Disfunción de los músculos laríngeos, especialmente el suprahiodeo y el faríngeo longitudinal por una falla en su contracción. Esto ocasiona que no se eleve el piso laríngeo y una apertura adecuada del esfínter esofágico superior, agravando los problemas de deglución.
4. Hipomotilidad esofágica: algunos estudios indican que los pacientes con MII presentan una mejor capacidad de contracción a nivel esofágico e incluso una ausencia de la peristalsis que impulsen los alimentos que puede comprometer hasta el esfínter esofágico inferior.

Los pacientes afectados enfrentan dificultades para comer, beber y deglutir, lo cual no solamente afecta su calidad de vida, sino que también puede llevar a complicaciones graves que pueden ir desde la pérdida de peso, desnutrición hasta

problemas más serios como neumonía por aspiración, mayor riesgo de cáncer e incluso la muerte.

Se ha visto que la disfagia puede asociarse con diversas complicaciones. La neumonía por aspiración se encuentra presente en aproximadamente 6-36% de los pacientes con miopatía inflamatoria, con 4 veces mayor prevalencia en los pacientes con disfagia comparado con los que no la tienen, lo cual puede incluso ser peligrosa y mortal, considerándolo incluso como la principal causa de muerte en pacientes con disfagia y MII (9, 14). En un estudio retrospectivo realizado por Triplett, et.al (15) se examinó a 32 pacientes con diversas enfermedades musculares, incluyendo a las MII cuya primera manifestación o la más severa fuese la disfagia en comparación con la disminución de fuerza de las extremidades. De 22 pacientes con MII, 15 padecían miopatía por cuerpos de inclusión, así mismo observaron que 21 de los 32 pacientes examinados sufrían de desnutrición, 5 necesitaron sondas de alimentación y 8 desarrollaron neumonía por aspiración.

Como parte del abordaje de los pacientes con MII y disfagia, algunos anticuerpos específicos para miositis como los asociados a miositis pueden estar presentes y se pueden asociar tanto a algunos fenotipos clínicos como al pronóstico de la enfermedad, siendo los anticuerpos anti-MDA5 como anti-ARS los más frecuentes con una frecuencia de 52.3% y 63.6%, respectivamente, al igual que la presencia de anticuerpos anti-SRP en un 21.7% y los NXP2 con un 17.4% (16-18).

Se ha observado que los pacientes con MII tienen un mayor riesgo de desarrollo de cáncer, siendo aquellos con dermatomiositis asociado a la presencia de algunos anticuerpos como los anti-TIF1 y como NXP2 los que tienen más riesgo de desarrollo de una neoplasia, además de que se asocian a mayor mortalidad (19). La presencia de algún subgrupo de MII más la sospecha o confirmación de una neoplasia concomitante y que además tuvieran anticuerpos anti-NXP2 (+) tenían mayor riesgo de desarrollo de disfagia (20).

En una cohorte multicéntrica que incluyó a 230 pacientes con MII y disfagia reveló que la presencia conjunta de disfagia y cáncer se asociada a una tasa de mortalidad significativamente mayor (33.3 muertes/100 personas al año) comparado con aquellos sin cáncer (2.3 muertes/100 personas al año); al usar modelos de regresión

de Cox para analizar el riesgo de mortalidad, encontrando que la combinación disfagia/cáncer aumentaba el riesgo de mortalidad con un HR de 3.1 (95% CI 1 a 10.2) frente a un HR de 0.5 (95% CI 0.2-1.5), así mismo un modelo de interacción entre cáncer y disfagia demostró un aumento todavía mayor de mortalidad con un HR de 6.4 (95% CI 1.2-35.1) (21).

Se han descrito en algunos estudios la influencia de la disfagia en la sobrevida de los pacientes con MII, como en el realizado por Dankó, et.al. (22), donde evaluaron a 162 pacientes entre 1976 y 1997, encontrando una sobrevida global promedio de 95%, 92% y 85% al año, 5 y 10 años respectivamente, sin embargo, observaron que los pacientes con polimiositis asociado con disfagia presentaban una probabilidad de sobrevida acumulada peor a comparación con los pacientes sin disfagia ($p < 0.01$), mientras que en los pacientes con dermatomiositis y disfagia se observó un fenómeno similar de peor sobrevida sin embargo no fue estadísticamente significativo a comparación con los que no tenían disfagia.

Existen pocos estudios de imagen reportados en la literatura donde evalúan la disfagia en estos pacientes. A pesar de que existen propuestas de estudios de gabinete para poder comprobar de manera objetiva la presencia de disfagia, su severidad como caracterización del patrón de afección con el fin de dar un tratamiento adecuado. Algunos algoritmos que se usan para el abordaje del paciente con disfagia asociado a una miopatía recomiendan la evaluación de la deglución de la disfagia con fibra óptica endoscópica donde se lleva el fibroscopio a la faringe y laringe observando la presencia de cierre de la vía aérea, residuos y/o aspiración a la hora de deglutir alimentos o líquidos, además de la fonación. Otro estudio es la videofluoroscopia que es de los estudios de imagen más solicitados a la hora de evaluar a un paciente con disfagia, con la ventaja de observar la cinética de la deglución en todas sus fases e identificar alteraciones anatómicas en la región orofaríngea como tercio superior del esófago (10).

En un estudio realizado en Italia en 2018 donde evaluaron a 151 pacientes con IMM con gammagrama oro-faríngeo-esofágico, tomando en cuenta el tiempo de tránsito, porcentaje de retención oral, faríngeo y esofágico la cual lo asociaron al grado de disfagia, actividad de la enfermedad como parámetros clínicos, observaron que

todos presentaban al menos una alteración de disfagia, principalmente con semisólidos, siendo el índice de retención oral como el tiempo de tránsito faríngeo los parámetros más afectados a comparación de los parámetros esofágicos ($p < 0.05$) (23).

Sin embargo, aun cuando la información sobre la disfagia en los pacientes con MII es limitada, en México es muy escaso los informes que evalúen esta manifestación, principalmente en relación con el pronóstico. Además, no todos los centros médicos disponen de los recursos para realizar estudios especializados para un correcto abordaje, por lo que se subraya la importancia de la clínica. Por ello es crucial estudiar a la disfagia más a fondo, identificar los factores clínicos que se asocian a la disfagia y comprender cómo dicha molestia puede provocar un impacto tanto clínico como en el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes con MII; por lo que el objetivo del presente estudio es describir el impacto de la disfagia en la evolución clínica y supervivencia en los pacientes con miopatía inflamatoria idiopática

MATERIAL Y MÉTODO.

El estudio se realizó en el servicio de Reumatología de la Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE) Hospital de Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret” del Centro Médico Nacional (CMN) “La Raza” del Instituto Mexicano del Seguro Social. La población de estudio fueron todos pacientes con el diagnóstico establecido de miopatía inflamatoria idiopática (dermatomiositis, polimiositis, síndrome antisintetasa, miopatía inmunomediada necrotizante, etc.) basado en los criterios de clasificación ACR/EULAR 2017 (24) (ANEXO 1) con un seguimiento mínimo de 6 meses. El diseño del estudio fue de casos y controles donde se dividieron a aquellos pacientes con evidencia clínica y/o radiográfica de disfagia con aquellos sin disfagia. Se calculó el tamaño de la muestra a través de la fórmula para prueba de hipótesis para calcular el odds ratio, con un poder estadístico de 80%, confiabilidad del 95% y asignación igual entre grupos (una cola), así como una P1 de 36% de mayor probabilidad de complicaciones clínicas asociado a disfagia, P2 de 18.367%, un OR estimada de 2.5, nivel de confianza $(1-\alpha)100\%$ de 1.64 y una precisión relativa de 54.035% dando un total de pacientes de 150 (75 con disfagia y 75 sin disfagia), sin embargo, se decidió incluir a todos los pacientes atendidos en el periodo de tiempo establecido. Los criterios de inclusión de los casos fueron: Pacientes con el diagnóstico establecido de miopatía inflamatoria idiopática (dermatomiositis, polimiositis, síndrome anti-sintetasa, miopatía inmunomediada necrotizante, etc.) de acuerdo con los criterios de clasificación ACR/EULAR 2017, mayores de 18 años, ambos sexos (masculino y femenino), con expediente clínico completo en sistema ECE o PHEDS del IMSS, contar con un seguimiento mínimo de 6 meses y con evidencia clínica y/o radiográfica de disfagia; mientras que los criterios de inclusión de los controles fueron similares a los casos con excepción de que no se evidenció disfagia por clínica y/o radiografía. Se excluyeron a aquellos pacientes con diagnóstico distinto de miopatía inflamatoria idiopática o que fuese de causa secundaria y se eliminaron a aquellos con información incompleta en el expediente clínico.

Se identificaron los pacientes con MII y se dividieron de acuerdo con la presencia o no de disfagia, capturando la información en una hoja de datos diseñado

específicamente para el estudio con el fin de registrar variables demográficas y clínicas estudiadas (ANEXO 2), tales como tipo de MII, tiempo de evolución, comorbilidades, manifestaciones clínicas, puntaje MMT8 basal (25) (ANEXO 3), laboratorios, etc. Posteriormente se vació la información en una base de datos en Microsoft Excel ® con las variables del estudio. Se analizaron los datos registrados en el software estadístico SPSS ® versión 26.0 para Windows y las gráficas se realizaron a través del software GraphPad Prism ® Versión 10.0 para Windows. Se utilizaron las pruebas de Kolmogórov-Smirnov con estadística descriptiva de acuerdo a la distribución, T de Student, U de Mann-Whitney, prueba de asociación de chi-cuadrada, cálculo de Odds Ratio, prueba de Kaplan-Meier y curva ROC.

RESULTADOS

Se incluyeron 204 pacientes con diagnóstico de MII en seguimiento mínimo de 6 meses en el servicio de Reumatología de la UMAE Hospital de Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret” del CMN “La Raza”, con una edad promedio de 39.29 ± 14.6 años, así como un mayor predominio del género femenino con el 69.1%, mayor número de casos en invierno con un 30.9% y, con respecto a las comorbilidades sobresale el tabaquismo con un 35.3% de prevalencia (Tabla 1).

Variable (n = 204)	N (%)	Media (DS)
Edad		39.29 (14.6)
Tiempo de seguimiento (meses)		45.1 (18.2)
Género		
Masculino	63 (30.9)	
Femenino	141 (69.1)	
Estación de año		
Invierno	63 (30.9)	
Otoño	54 (26.5)	
Verano	46 (22.1)	
Primavera	41 (20.1)	
Comorbilidades		
Tabaquismo	72 (35.3)	
Hipotiroidismo	14 (6.9)	
Hipertiroidismo	5 (2.5)	
Diabetes Tipo 2	23 (11.3)	
Hipertensión arterial	62 (30.4)	
Sobreposición	16 (9)	

Tabla 1: Variables demográficas y comorbilidades

Por subtipo de miopatía, la más prevalente fue la dermatomiositis con un 53.4%, seguido de la polimiositis en un 17.6% (Tabla 2).

TIPO DE MIOPATÍA	Total (%)
Dermatomiositis	109 (53.4)
Dermatomiositis juvenil	23 (11.3)
Polimiositis	36 (17.6)
Polimiositis juvenil	5 (2.5)
Síndrome antisintetasa	8 (3.9)
Dermatomiositis amiopática	6 (2.9)
Miopatía necrotizante inmunomediada	1 (0.5)
Sobreposición	16 (7.8)
Total	204 (100)

Tabla 2: Prevalencia de los subtipos de MII

En la tabla 3 se reportan las manifestaciones clínicas generales en los pacientes con MII, siendo la afección cutánea la presentación clínica más prevalente con un 69.1% de casos, de la cual, el heliotropo fue la manifestación cutánea específica más presente en 103 pacientes. El puntaje basal del MMT8 que es el parámetro utilizado para evaluar 8 grupos musculares en los pacientes con MII fue de 69 puntos.

Sintomatología	N = 204 (100%)	Mediana (Percentil 25-75)
Mialgias	113 (55.4)	
MMT8 basal		69 (33-105)
Afección articular	68 (33.3)	
Afección cutánea	141 (69.1)	
Heliotropo	103 (50.4)	
Signo de Chal	72 (35.2)	
Escote en "V"	70 (34.3)	
Signo de Gottron	81 (39.7)	
Pápulas de Gottron	62 (30.3)	
Pérdida de peso	92 (45.1)	
Afección pulmonar	66 (32.4)	
Afección cardiovascular	12 (5.9)	
Fenómeno de Raynaud	8 (3.9)	

Tabla 3: Manifestaciones clínicas de los pacientes con MII

En la tabla 4 se observan los niveles promedio de enzimas musculares así como de los reactantes de fase aguda de manera general.

Laboratorios	Mediana (percentil 25-75)	Media (\pm DS)
CPK (mg/dl)	1535 (228.1-5233.5)	
AST (mg/dl)	113 (51-354)	
ALT (mg/dl)	96.5 (49.5-265.5)	
DHL (mg/dl)	568 (286.15-1102)	
Albúmina (mg/dl)	3.6 (3.1-4.1)	
Velocidad de sedimentación globular (VSG) (mm/hr)		29.1 (14.2)
Proteína C reactiva (mg/l)	11 (4.4-30)	

Tabla 4: laboratorios generales de los pacientes con MII

De los 204 pacientes con diagnóstico de MII analizados, 101 pacientes (49.5%) tuvieron disfagia durante su evolución clínica y 103 (50.5%) no se documentó la misma durante su seguimiento. En relación con los parámetros demográficos no hubo diferencia significativa entre la presencia de disfagia con la edad, estación de año o comorbilidades ($p > 0.05$).

Así mismo, se observó una mayor prevalencia de disfagia en aquellos pacientes con dermatomiositis en comparación con el resto de las miopatías inflamatorias (tabla 5, ilustración 1).

		Disfagia		Total
		Si	No	
TIPO DE MIOPATIA	Dermatomiositis	63 (30.9%)	46 (22.5%)	109 (53.4%)
	Dermatomiositis juvenil	9 (4.4%)	14 (6.9%)	23 (11.3%)
	Polimiositis	17 (8.3%)	19 (9.3%)	36 (17.6%)
	Polimiositis Juvenil	1 (0.5%)	4 (2%)	5 (2.5%)
	Síndrome antisintetasa	1 (0.5%)	7 (3.4%)	8 (3.9%)

	Dermatomiositis amiopática	3 (1.5%)	3 (1.5%)	6 (2.9%)
	Miopatía necrotizante	1 (0.5%)	0 (0%)	1 (0.5%)
	Sobreposición	6 (2.9%)	10 (4.9%)	16 (7.8%)
Total		101 (49.5%)	103 (50.5%)	204 (100.0%)
p		0.096		

Tabla 5: Subtipos de MII y presencia de disfagia

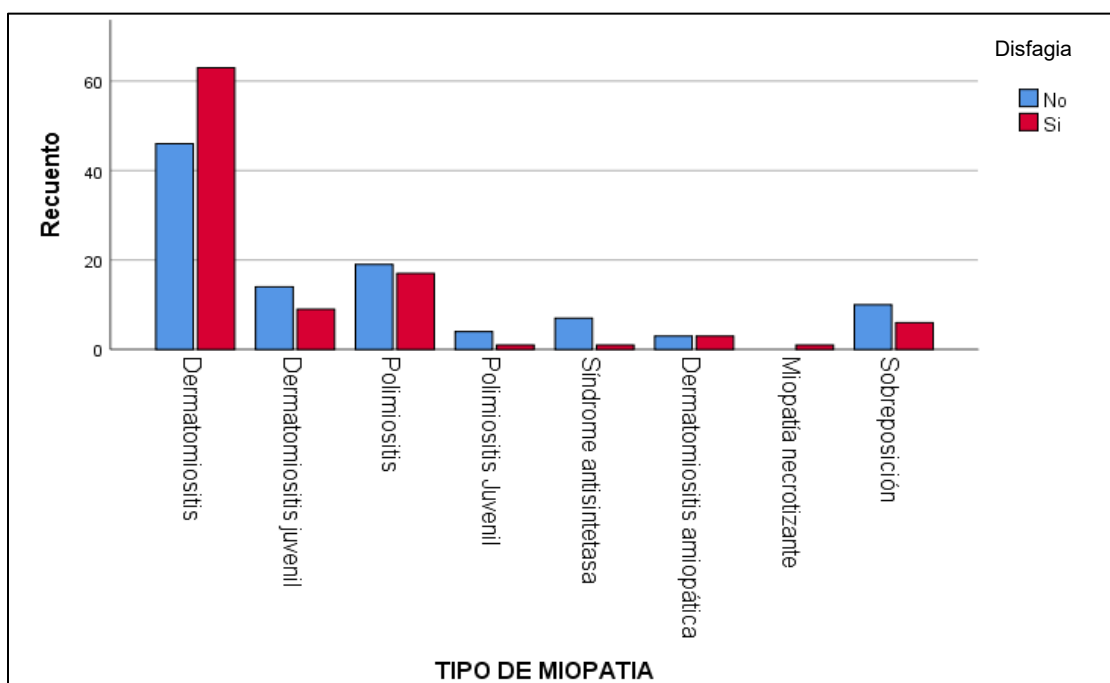


Ilustración 1: Proporción de pacientes entre tipo de MII y presencia de disfagia

Al analizar la diferencia de los niveles séricos de las enzimas musculares entre los pacientes con MII y disfagia en comparación con los que no la presentaron, se observó que en el primer grupo se encontraron niveles mayores de manera global en comparación con el segundo grupo, siendo esta diferencia estadísticamente significativa ($p < 0.05$) (Tabla 6, ilustración 2).

Laboratorios (mg/dl)	Con disfagia (n = 101)	Sin disfagia (n = 103)	p
CPK	1807 (21-42080)	732 (21.9-25372)	0.0003

AST	176 (14-2343)	70 (8-1361)	< 0.0001
ALT	133 (12-1789)	63 (9-984)	0.0002
DHL	758 (43-6180)	373 (60-3074)	< 0.0001
Albúmina	3.3 (1.3-4.7)	4 (1.7-5)	< 0.0001
VSG	34.2 ± 13.23	24.1 ± 13.27	< 0.0001
PCR (mg/l)	24.1 (3-175)	6 (2-74.3)	< 0.0001

Tabla 6: Comparación de niveles de enzimas musculares y reactantes de fase aguda

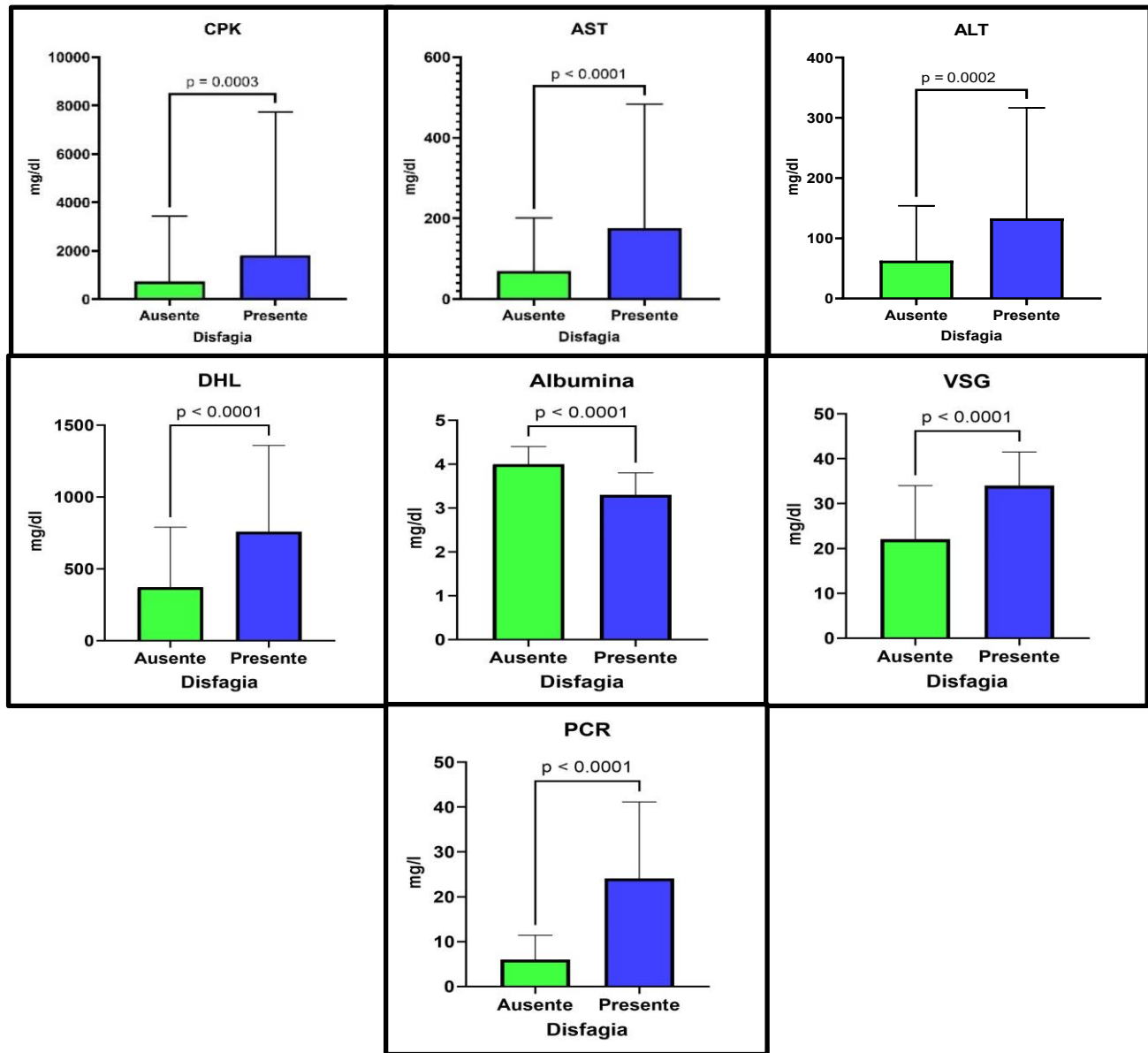


Ilustración 2: medianas y medias de los niveles de enzimas musculares y reactantes de fase aguda en MII con y sin disfagia

Se analizaron los diferentes parámetros de laboratorios con el fin de establecer si un valor umbral de los niveles de estos podría indicar el riesgo de disfagia, hallando que una PCR basal mayor a 10.5 mg/l tenía una sensibilidad del 80.2% y una especificidad del 69.9% para dicho fin ($p < 0.05$).

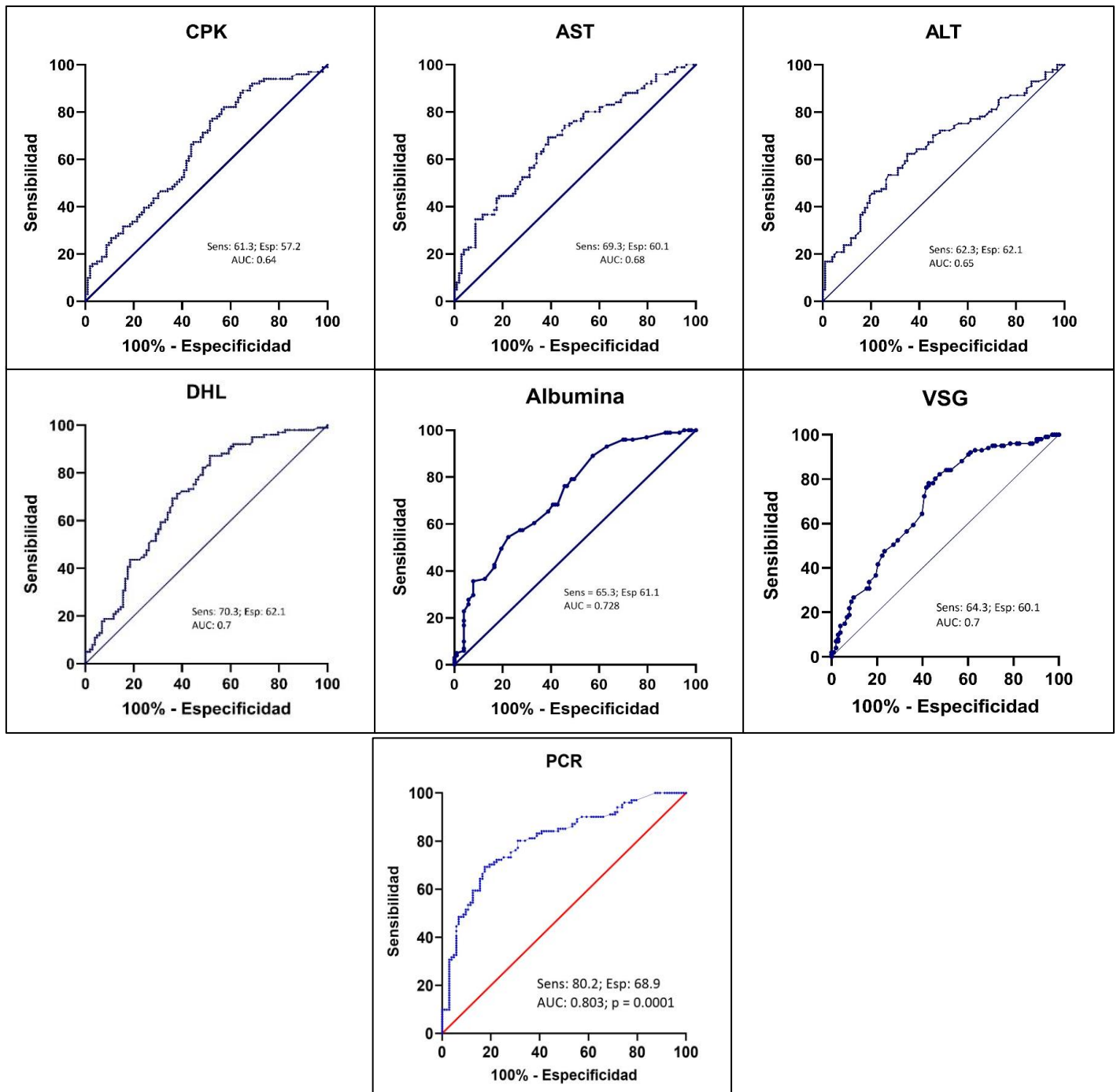


Ilustración 3: Curvas ROC de las diferentes pruebas de laboratorios utilizados en la evaluación de las MII

Así mismo, al comparar la asociación entre las diferentes manifestaciones clínicas de las MII con la presencia o no de disfagia en estos pacientes, solamente las manifestaciones constitucionales se asociaron de forma significativa con la presencia de disfagia en comparación con el resto de las manifestaciones. (Tabla 7)

Disfagia	Mialgias		Afección cutánea		Afección articular		Afección pulmonar	
	Si	No	Si	No	Si	No	Si	No
Si	54 (47.8)	47 (48.4)	66 (46.8)	26 (41.3)	28 (41.2)	63 (46.3)	65 (47.1)	36 (54.5)
No	59 (52.2)	44 (51.6)	75 (53.2)	37 (58.7)	40 (58.8)	73 (53.7)	73 (52.9)	30 (45.5)
p	0.584		0.116		0.092		0.32	

Disfagia	Pérdida de peso		Fenómeno de Raynaud		Afección cardiovascular	
	Si	No	Si	No	Si	No
Si	58 (63)	43 (38.4)	16	85 (50.3)	5 (41.7)	96 (96)
No	34 (37)	69 (61.6)	18	84 (49.7)	7 (58.3)	96 (50)
p	<0.0001		0.731		0.575	

Tabla 7: Asociación de las manifestaciones clínicas de la MII con la presencia de disfagia

Dependiendo de la severidad de la sintomatología, los pacientes recibieron diferentes fármacos como parte del tratamiento inicial, que se especifican en la tabla 8. El uso de la metilprednisolona como la inmunoglobulina IV se usó con significativamente más en el grupo de pacientes con disfagia [33 (67.3%) vs 16 (32.7%), $p = 0.004$; 27 (73%) vs 10 (27%), $p = 0.002$, respectivamente].

Medicamento	Pacientes (%)	Con disfagia (n = 101)	Sin disfagia (n = 103)	p
Metilprednisolona	49 (24)	33 (67.3)	16 (32.7)	0.004

Prednisona 1 mg/kg	148 (72.5)	75 (50.7)	73 (49.9)	0.588
Prednisona 0.5 mg/kg	145 (71.1)	67 (46.2)	78 (53.8)	0.139
Cloroquina	50 (24.5)	28 (56)	22 (44)	0.291
Metotrexato	139 (68.1)	70 (50.4)	69 (49.6)	0.723
Azatioprina	103 (50.5)	53 (51.5)	50 (48.5)	0.574
Ciclosporina	34 (16.7)	18 (52.9)	16 (47.1)	0.661
Tacrolimus	2 (1)	0 (0)	2 (100)	0.151
Ciclofosfamida	26 (12.7)	13	13	0.957
Rituximab	49 (24)	29 (59.2)	20 (40.8)	0.12
Inmunoglobulina IV	37 (18.1)	27 (73)	10 (27)	0.002

Tabla 8: Tratamiento de las MII

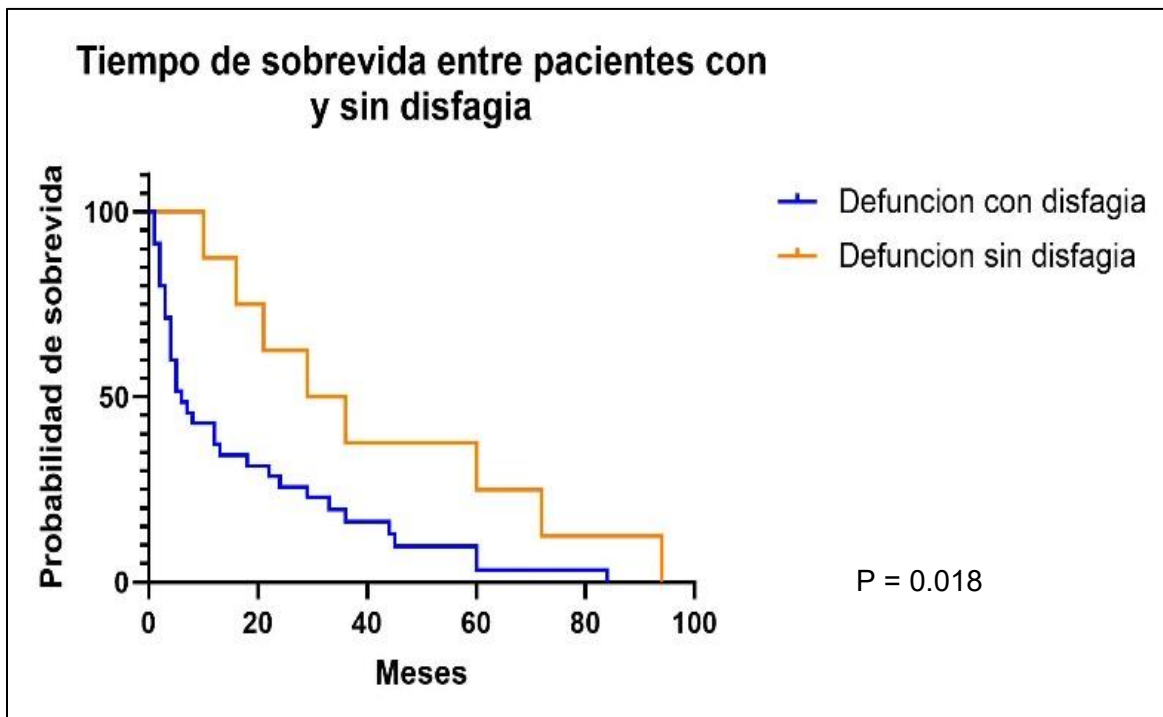
Se analizó el impacto de la disfagia como factor de riesgo para la aparición de complicaciones médicas en el grupo de MII con disfagia, evidenciándose mayor riesgo para la aparición de las complicaciones clínicas más reportadas como neumonía por aspiración, desnutrición, recaída clínica, cáncer y muerte. (Tabla 9).

Complicación clínica	Pacientes (n = 204)	Con disfagia (n = 101)	Sin disfagia (n = 103)	OR (95% CI)	p
Neumonía por aspiración	66 (32.4%)	44 (43.6%)	22 (22.4%)	2.842 (1.538-5.251)	0.001
Desnutrición	61 (29.9%)	44 (43.6%)	17 (16.5%)	3.905 (2.034-7.497)	<0.001
Recaída clínica	75 (36.8%)	46 (45.5%)	29 (28.2%)	2.134 (1.194-3.816)	0.01
Cáncer	22 (10.8%)	18 (17.8%)	4 (3,9%)	5.367 (1.748-16.483)	<0.001
Muerte	43 (21.1%)	35 (34.7%)	8 (7.8%)	6.297 (2.746-14.439)	<0.001

Tabla 9: Cálculo de riesgo de complicaciones médicas y disfagia en MII

Durante el tiempo de estudio fallecieron 43 pacientes con MII (21.1%), de las cuales 35 (17.1%) presentaron disfagia. Se encontró asociación de esta con un incremento del riesgo de defunción de 6.29 veces a comparación con los pacientes sin disfagia.

En un análisis realizado donde se comparó el tiempo de supervivencia en los pacientes fallecidos con y sin disfagia, con una mediana global de 10 meses (2.2-17.7 meses), sin embargo, en el primer grupo presentaron un tiempo menor de supervivencia (5 meses, rango 2.2-17.7) a comparación de los que no desarrollaron disfagia (29 meses, rango 8.21-49.7) ($p = 0.018$) (Ilustración 4).



Meses	0	3	6	9	12	15	18	24	30	36	60	84	94
Defunción con disfagia	35	28	18	18	15	13	12	10	9	6	3	1	0
Defunción sin disfagia	8	8	8	8	8	7	7	6	5	4	3	1	1

Ilustración 4: gráficas de supervivencia entre pacientes con MII con y sin disfagia

DISCUSIÓN

En el presente estudio, se encontró que los pacientes con MII y disfagia tuvieron mayor riesgo de complicaciones clínicas, así como incremento en la mortalidad con una menor sobrevida a comparación de aquellos que no desarrollaron disfagia. Además, la PCR basal se consideró un estudio predictor para desarrollar disfagia. En nuestro estudio encontramos una mayor prevalencia de disfagia en pacientes con dermatomiositis, a diferencia de otros estudios como el que reporta Hajjalilo, et.al (26) donde documentan mayor número de casos de disfagia en polimiositis en comparación con la dermatomiositis. Una teoría que explicaría el por qué la dermatomiositis es más común que la polimiositis en zonas tropicales y subtropicales como México es la mayor exposición a los rayos UV, lo cual podría explicar la prevalencia mayor de casos de dermatomiositis en comparación con otros subgrupos de MII (3).

La aparición de la disfagia ocurrió en la mitad de los pacientes analizados, siendo similar a los reportes realizados por Chinniah y Mody (27) donde analizaron a 104 pacientes de una cohorte multicéntrica sudafricana, encontrando una prevalencia de disfagia en un 43.4%; así como Lodin, et.al (28) que al analizar la cohorte Myonet (antes EuroMyositis) vio que 42.2% de pacientes femeninos y 45.8% de hombres desarrollaron disfagia. Sin embargo, Hajjalilo, et.al., (24) reportó una prevalencia menor de disfagia en un 19.5%, que incluso fue menos común en el trabajo realizado por Taboada, et.al., con una prevalencia de apenas 3.3% (29).

Así mismo, nuestros pacientes con MII y disfagia tuvieron niveles séricos más elevados de enzimas musculares y reactantes de fase aguda, similar a los hallazgos reportados por Birch, et.al (30) donde encontraron niveles más altos de CPK como aldolasa, así como del ALT basal en los pacientes con disfagia. Xie, et.al (31) realizó un estudio retrospectivo en 293 pacientes con dermatomiositis reportando niveles de PCR promedio de 5.1 mg/l en los pacientes con MII, sin embargo, no se comparó la diferencia entre pacientes con o sin disfagia. Ohmura, et.al (32) realizó un estudio retrospectivo en pacientes japoneses con MII para determinar la severidad a largo plazo y desenlaces de sobrevida en este grupo, donde, de 108 pacientes en total y 18 que desarrollaron disfagia, compararon diversos estudios de laboratorio,

encontrando que los pacientes con disfagia tenían menor niveles de albúmina, similar a lo reportado con nuestros pacientes, sin embargo, el resto de enzimas musculares como reactantes de fase aguda no mostraron diferencia estadísticamente significativa a comparación con nuestro trabajo realizado donde si encontramos diferencia significativa entre ambos grupos.

Al momento de buscar un punto de corte para poder determinar qué nivel sérico de las enzimas musculares como de reactantes de fase aguda pudiera predecir la aparición de la disfagia en estos pacientes, encontramos que la gran mayoría tenían alta sensibilidad, pero pobre especificidad, probablemente asociado a múltiples factores que pudieran alterar los valores tales como medicamentos, comorbilidades como enfermedad hepática preexistente, etc., lo cual se deberá en un futuro estudiar de forma más específica. En relación con la PCR, que es una proteína producida en el hígado en respuesta a una inflamación sistémica, no encontramos hasta la fecha algún estudio similar que permita predecir la aparición de disfagia en estos pacientes, por lo que podría marcar un parteaguas para futuros trabajos.

Al analizar la relación de la presencia de la disfagia con el resto de las manifestaciones de la MII solamente encontramos asociación significativa con la pérdida de peso, que forma parte del espectro de manifestaciones constitucionales, en casi la mitad de los pacientes, aumentando más en el grupo de pacientes con disfagia. Sin embargo, existe poca información que asocie la pérdida de peso con la disfagia. En un estudio realizado por McCann, et.al., (33) donde evaluó la disfagia orofaríngea en pacientes con dermatomiositis juvenil usando videofluoroscopia, descubrieron que más de 90% de pacientes presentaban síntomas constitucionales, y uno de cada cinco experimentó pérdida de peso influyendo en el pronóstico de la enfermedad. Esto fue respaldado por Huber, et.al. (34) al analizar las características tempranas vinculadas a la mortalidad en pacientes diagnosticados con MII juvenil, donde el 4.1% de los pacientes fallecieron, y al realizar un análisis multivariado se reveló que la pérdida de peso junto con la gravedad de la enfermedad, el subtipo de MII, la edad al diagnóstico y el retraso del diagnóstico fueron predictores importantes de mortalidad.

Nuestros pacientes que desarrollaron disfagia, al ser considerado un síntoma de gravedad en las MII, tuvieron mayor tendencia a ser tratados con glucocorticoides IV, en este caso, metilprednisolona como inmunoglobulina IV que generalmente es considerado como tratamiento de segunda línea en caso de refractariedad. Se encontró una mayor tendencia de usar la inmunoglobulina en los pacientes con disfagia a comparación del grupo sin disfagia. Hallazgos similares como el nuestro fueron reportados por Ohmura, et.al (32) con una diferencia significativa entre el número de pacientes tratados con inmunoglobulina en el grupo que desarrolló disfagia a comparación de grupo sin disfagia. Se ha reportado en diversos estudios una tasa de efectividad alta en los pacientes tratados con inmunoglobulina IV como en el trabajo retrospectivo realizado en Italia donde analizaron 123 pacientes con MII y tratados con IGIV a 2 g/kg/mes por al menos 6 meses, donde casi la mitad de los pacientes recibieron dicho tratamiento por compromiso esofágico y refractariedad observando una disminución significativa en los niveles séricos de enzimas musculares y cantidad de pacientes con disfagia, así como un incremento en el MMT8 con una tasa de efectividad del 78% (35). Basado en lo previamente descrito, los pacientes del estudio presentaron, ya fuese al momento del diagnóstico o durante su seguimiento manifestaciones tanto severas como refractarias a tratamientos de 1ª línea que ameritó incluso el uso temprano de la IGIV como parte del manejo terapéutico.

Por lo que se refiere a la neumonía por aspiración, esta ha sido una de las complicaciones asociadas a la disfagia más estudiadas, siendo incluso la principal causa de mortalidad en los pacientes con MII y disfagia. Oh, et.al (36) estudió de forma retrospectiva a 783 pacientes diagnosticado con MII, de las cuales, 62 pacientes desarrollaron disfagia (13 como manifestación inicial) y 11 pacientes fallecieron durante el seguimiento, la mayoría en el 1er año y siendo la falla respiratoria secundaria a neumonía por aspiración la principal causa de muerte con 5 defunciones. Mientras en nuestro estudio reportamos un aumento del riesgo de neumonía por aspiración de 2.8 veces más, Marie, et.al., (14), encontró a la neumonía por aspiración como un factor predictivo para el desarrollo de

complicaciones asociadas a la disfagia en pacientes tanto con dermatomiositis como polimiositis con un riesgo de más de 4 veces más.

Sin embargo, no encontramos información en la literatura del impacto de la disfagia en el desarrollo de desnutrición, donde reportamos un riesgo mayor de casi 4 veces, esto probablemente en relación con el pobre consumo de alimentos o al estado catabólico de los pacientes, lo cual, deberá de orientar para la realización de más estudios que evalúen los diversos desenlaces asociados con la desnutrición en estos pacientes

De igual modo, encontramos asociación de la disfagia con la recaída clínica con un riesgo aumentado en más de dos veces para reactivarse, sin embargo, en otros estudios no se ha encontrado asociación de la disfagia con el riesgo de reaparición de sintomatología clínica como el realizado por Vuong, et.al., (37) que encontró mayor número de casos de disfagia en el grupo que presentó recaída sin encontrar asociación entre ellas. Caso similar fue reportado por Choi, et.al (38) que igual da cuenta del mayor número de casos de disfagia en el grupo que recayó en comparación con lo que no recayeron, sin embargo, no fue estadísticamente significativo dicha diferencia. Probablemente esta diferencia entre nuestros resultados con lo reportando en la literatura se deba al mayor número de pacientes incluidos en el estudio, el presentar enfermedad severa al momento del diagnóstico como el tiempo de seguimiento de los pacientes, lo cual pudo documentarse de una mejor forma las recaídas de los pacientes, especialmente aquellos con disfagia.

Con respecto al impacto de la disfagia y el riesgo de desarrollar cáncer en pacientes con MII es un aspecto bien investigado, ya que se ha demostrado de forma consistente que su presencia es un indicador de mal pronóstico para asociarse con el desarrollo de una neoplasia. Nosotros encontramos que la disfagia se asocia a un incremento de riesgo de cáncer de más de cinco veces, similar a lo reportado por Moghadam-Kia, et.al., (39) con un riesgo aumentado de 2.4 veces, al igual que el estudio realizado por Azuma, et.al., (40) encontrando neoplasia en 15.8% de pacientes (nosotros encontramos 10.8% de casos de cáncer), así como un aumento de riesgo de desarrollo de cáncer en un 61%, corroborando que la presencia de disfagia sigue siendo un factor de riesgo independiente para el desarrollo de cáncer

en los pacientes con MII, la cual, en todo paciente con MII que se evidencie presencia de disfagia se deberá de iniciar abordaje de búsqueda de cáncer.

Por otro lado, la presencia de la disfagia también se ha asociado con un aumento de la mortalidad, donde reportamos un aumento de riesgo de muerte de más de seis veces y una sobrevida menor. Ohmura, et.al. (32) reportó una mortalidad del 28.7% siendo mayor la tasa de fallecimientos en el grupo de disfagia; así como en los resultados reportados por Leclair, et.al. (21) con una mortalidad de 33.3% y un aumento significativo del riesgo de mortalidad en combinación con el cáncer de 6.4 veces.

En cuanto a las limitaciones del trabajo sobresale el hecho de que la mayoría de los pacientes no contaban con la determinación de anticuerpos específicos como asociados a miositis como TIF1- γ o NPX2 principalmente por la falta de disponibilidad de insumos para su realización; sí mismo, no todos los pacientes cuentan con estudios de imagen para corroborar la disfagia al no contar con el recurso de la videofluoroscopia y solamente se realizó serie esófago-gastro-duodenal principalmente en los pacientes que se evidenció aspiración. Por otro lado, entre las fortalezas del estudio destaca el ser el primer estudio mexicano con una muestra de población importante de pacientes con MII y que fuese enfocado totalmente al evaluar el impacto de la disfagia en la clínica como en el pronóstico de los pacientes.

Entre las perspectivas de los resultados obtenidos en el presente se pudo evidenciar de manera importante el grado de afección de la disfagia en los pacientes con MII así como los diversos desenlaces que resultaron desde desnutrición hasta la presencia de cáncer y la mortalidad, lo cual, traduce en la necesidad de mejorar el modelo de atención en los pacientes con MII, enfocado en el abordaje de disfagia y, en caso de documentarse por clínica o estudios de gabinete, iniciar de forma temprana tratamiento que permita disminuir el riesgo de complicaciones y con ello comprometer la salud y calidad de vida de corto a largo plazo.

CONCLUSIONES.

La disfagia en pacientes con MII se asoció con mayor riesgo de complicaciones clínicas, incremento de mortalidad y menor sobrevida comparado con aquellos que no la desarrollaron. Una PCR basal alta se consideró un indicador de riesgo para disfagia.

Es importante realizar un abordaje adecuado de la disfagia y, en caso de documentarse la misma iniciar de forma oportuna tratamiento y rehabilitación adecuada que pueda disminuir sus complicaciones y mejorar su calidad de vida de corto a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, et al. Idiopathic inflammatory myopathies. *Nat Rev Dis Primers*. 2021 Dec;7(1):1-47. DOI: 10.1038/s41572-021-00325-7.
2. Loarce-Martos J, Lilleker JB, Parker M, McHugh N, Chinoy H. Polymyositis: is there anything left? A retrospective diagnostic review from a tertiary myositis centre. *Rheumatology*. 2021 Jul;60(7):1-6. DOI: 10.1093/rheumatology/keaa801.
3. Meyer A, Meyer N, Schaeffer M, Gottenberg JE, Geny B, Sibilia J. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. *Rheumatology*. 2015 Jan;54(1):1-14. DOI: 10.1093/rheumatology/keu289.
4. Khoo T, Lilleker JB, Thong BY, Leclair V, Lamb JA, Chinoy H. Epidemiology of the idiopathic inflammatory myopathies. *Nat Rev Rheumatol*. 2023 Nov;19(11):695-712. doi: 10.1038/s41584-023-01033-0.
5. Lilleker JB, Vencovsky J, Wang G, et al. The EuroMyositis registry: an international collaborative tool to facilitate myositis research. *Ann Rheum Dis*. 2018 Jan;77(1):1-11. DOI: 10.1136/annrheumdis-2017-211868.
6. Tsamis KI, Boutsoras C, Kaltsonoudis E, et al. Clinical features and diagnostic tools in idiopathic inflammatory myopathies. *Crit Rev Clin Lab Sci*. 2022 Jun;59(4):1-21. DOI: 10.1080/10408363.2021.2000584.
7. Sasegbon A, Hamdy S. The anatomy and physiology of normal and abnormal swallowing in oropharyngeal dysphagia. *Neurogastroenterol Motil*. 2017 Nov;29(11):1-15. DOI: 10.1111/nmo.13100.
8. Kim JG, Park Y, Lee J, et al. Re-evaluation of the prognostic significance of oropharyngeal dysphagia in idiopathic inflammatory myopathies. *Scand J Rheumatol*. 2022 Sep;51(5):1-8. DOI: 10.1080/03009742.2021.1941243.
9. Labeit B, Pawlitzki M, Ruck T, et al. The impact of dysphagia in myositis: a systematic review and meta-analysis. *J Clin Med*. 2020 Jul;9(7):1-22. DOI: 10.3390/jcm9072150.

10. Zeng R, Schmidt J. Impact and management of dysphagia in inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol Rep*. 2020 Aug;22(10):1-11. DOI: 10.1007/s11926-020-00950-3.
11. Dobloug C, Garen T, Bitter H, et al. Prevalence and clinical characteristics of adult polymyositis and dermatomyositis; data from a large and unselected Norwegian cohort. *Ann Rheum Dis*. 2015 Aug;74(8):1-7. DOI: 10.1136/annrheumdis-2013-205127.
12. Galindo-Feria AS, Rojas-Serrano J, Hinojosa-Azaola A. Clinical and prognostic factors associated with survival in Mexican patients with idiopathic inflammatory myopathies. *J Clin Rheumatol*. 2016 Mar;22(2):1-6. DOI: 10.1097/RHU.0000000000000365.
13. Crincoli V, Cannavale M, Cazzolla AP, Dioguardi M, Piancino MG, Di Comite M. Temporomandibular disorders and oral features in idiopathic inflammatory myopathies (IIMs) patients: an observational study. *Int J Med Sci*. 2021 Jul;18(14):1-13. DOI: 10.7150/ijms.45226.
14. Marie I, Menard JF, Hatron PY, et al. Intravenous immunoglobulins for steroid-refractory esophageal involvement related to polymyositis and dermatomyositis: a series of 73 patients. *Arthritis Care Res*. 2010 Dec;62(12):1-8. DOI: 10.1002/acr.20325.
15. Triplett JD, Pinto MV, Hosfield EA, Milone M, Liewluck T. Myopathies featuring early or prominent dysphagia. *Muscle Nerve*. 2020 Sep;62(3):1-23. DOI: 10.1002/mus.26996.
16. Liang X, Wu J, Ren H, et al. Clinical features and prognosis of idiopathic inflammatory myopathies with coexistent multiple myositis-specific antibodies. *Clin Exp Rheumatol*. 2025 Feb;43(2):1-10. DOI: 10.55563/clinexprheumatol/22j41g.
17. Hengstman GJ, ter Laak HJ, Vree Egberts WT, et al. Anti-signal recognition particle autoantibodies: marker of a necrotising myopathy. *Ann Rheum Dis*. 2006 Dec;65(12):1-5. DOI: 10.1136/ard.2006.052191.

18. Li S, Sun C, Zhang L, et al. Clinical heterogeneity of patients with antinuclear matrix protein 2 antibody-positive myositis: a retrospective cohort study in China. *J Rheumatol*. 2022 Aug;49(8):1-7. DOI: 10.3899/jrheum.211234.
19. Leclair V, Notarnicola A, Kryštůfková O, et al. Effect modification of cancer on the association between dysphagia and mortality in early idiopathic inflammatory myopathies. *Semin Arthritis Rheum*. 2024 Apr;65:1-6. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2024.152408.
20. Stathopoulos P, Dalakas MC. Autoimmune neurogenic dysphagia. *Dysphagia*. 2022 Jun;37(3):1-15. DOI: 10.1007/s00455-021-10338-9.
21. Leclair V, Notarnicola A, Kryštůfková O, et al. Effect modification of cancer on the association between dysphagia and mortality in early idiopathic inflammatory myopathies. *Semin Arthritis Rheum*. 2024 Apr;65:1-6. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2024.152408.
22. Dankó K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegedi G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: a longitudinal study of 162 cases. *Medicine*. 2004 Jan;83(1):1-9. DOI: 10.1097/01.md.0000109755.65914.5e.
23. Barsotti S, Puccini G, Tripoli A, et al. Assessment of swallowing function with oropharyngeal-esophageal scintigraphy in patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Neurogastroenterol Motil*. 2019 Jul;31(7):1-11. DOI: 10.1111/nmo.13599.
24. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M, Alfredsson L, Amato AA, Barohn RJ, Liang MH, Singh JA, Aggarwal R, Arnardottir S, Chinoy H, Cooper RG, Dankó K, Dimachkie MM, Feldman BM, Torre IG, Gordon P, Hayashi T, Katz JD, Kohsaka H, Lachenbruch PA, Lang BA, Li Y, Oddis CV, Olesinska M, Reed AM, Rutkowska-Sak L, Sanner H, Selva-O'Callaghan A, Song YW, Vencovsky J, Ytterberg SR, Miller FW, Rider LG; International Myositis Classification Criteria Project consortium, The Euromyositis register and The Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (JDRG) (UK and Ireland). 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory

- myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis.* 2017 Dec;76(12):1955-1964. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-211468. Epub 2017 Oct 27. Erratum in: *Ann Rheum Dis.* 2018 Sep;77(9): e64. DOI: 10.1136/annrheumdis-2017-211468corr1.
25. Manual muscle testing procedures for MMT8 Testing [Internet]. 2007 Jun 18 [cited 2025 Mar 11]. Available from: https://www.niehs.nih.gov/sites/default/files/research/resources/assets/docs/mt8_grading_and_testing_procedures_for_the_abbreviated_8_muscle_groups_508.pdf
26. Hajjalilo M, Ghorbanihaghjo A, Khabbazi A, Kolahi S, Jafari Nakhjavani MR, Ebrahimi AA, Zareh H, Malek Mahdavi A. Long-term follow-up of 76 Iranian patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Int J Rheum Dis.* 2018 Aug;21(8):1627-1633. DOI: 10.1111/1756-185X.13352.
27. Chinniah KJ, Mody GM. The spectrum of idiopathic inflammatory myopathies in South Africa. *Clin Rheumatol.* 2021 Apr;40(4):1437-1446. DOI: 10.1007/s10067-020-05048-w.
28. Lodin K, Espinosa-Ortega F, Dastmalchi M, Vencovsky J, Andersson H, Chinoy H, Lilleker JB, Shinjo SK, Maurer B, Griger Z, Ceribelli A, Torres-Ruiz J, Mercado M VD, Leonard D, Alexanderson H, Lundberg IE; MyoNet Registry Study Group. Patient global assessment and inflammatory markers in patients with idiopathic inflammatory myopathies - A longitudinal study. *Semin Arthritis Rheum.* 2024 Apr; 65:152379. DOI: 10.1016/j.semarthrit.2024.152379.
29. Taborda AL, Azevedo P, Isenberg DA. Retrospective analysis of the outcome of patients with idiopathic inflammatory myopathy: a long-term follow-up study. *Clin Exp Rheumatol.* 2014 Mar-Apr;32(2):188-93. PMID: 24447373.
30. Birch C, Tikly M, Govind N. Clinical spectrum and outcomes of idiopathic inflammatory myopathies in South Africans. *Front Med (Lausanne).* 2023 Feb 13;10:1097824. DOI: 10.3389/fmed.2023.1097824.
31. Xie X, Dai X, Liu H, Xing Y. A retrospective study for clinical characteristics of 293 patients with dermatomyositis. *Medicine (Baltimore).* 2024 Nov 15;103(46):e40605. DOI: 10.1097/MD.00000000000040605.

32. Ohmura SI, Sato K, Nishimura R, Miyamoto T. Long-Term Dysphagia Severity in Patients With Idiopathic Inflammatory Myopathy: A Single-Center Retrospective Study. *Cureus*. 2024 Oct 18;16(10):e71821. doi: 10.7759/cureus.71821.
33. McCann LJ, Garay SM, Ryan MM, Harris R, Riley P, Pilkington CA. Oropharyngeal dysphagia in juvenile dermatomyositis (JDM): an evaluation of videofluoroscopy swallow study (VFSS) changes in relation to clinical symptoms and objective muscle scores. *Rheumatology (Oxford)*. 2007 Aug;46(8):1363-6. DOI: 10.1093/rheumatology/kem131.
34. Huber AM, Mamyrova G, Lachenbruch PA, Lee JA, Katz JD, Targoff IN, Miller FW, Rider LG; Childhood Myositis Heterogeneity Collaborative Study Group. Early illness features associated with mortality in the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2014 May;66(5):732-40. DOI: 10.1002/acr.22212.
35. Barsotti S, Cavazzana I, Zanframundo G, Neri R, Taraborelli M, Cioffi E, Cardelli C, Tripoli A, Codullo V, Tincani A, Cavagna L, Franceschini F, Mosca M. Real life picture of the use of intravenous immunoglobulins in idiopathic inflammatory myopathies: Results of a multicentric study. *Autoimmun Rev*. 2021 Mar;20(3):102757. DOI: 10.1016/j.autrev.2021.102757.
36. Oh TH, Brumfield KA, Hoskin TL, Stolp KA, Murray JA, Bassford JR. Dysphagia in inflammatory myopathy: clinical characteristics, treatment strategies, and outcome in 62 patients. *Mayo Clin Proc*. 2007 Apr;82(4):441-7. DOI: 10.4065/82.4.441. PMID: 17418072.
37. Vuong V, Duong TA, Aouizerate J, Authier FJ, Ingen-Housz-Oro S, Valeyrie-Allanore L, Ortonne N, Wolkenstein P, Gherardi RK, Chosidow O, Cosnes A, Sbidian E. Dermatomyositis: factors predicting relapse. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016 May;30(5):813-8. DOI: 10.1111/jdv.13516.
38. Choi J, Nam SH, Lee JS, Ahn SM, Hong S, Kim YG, Lee CK, Kim J, Ghang B, Yoo B. Relapse risk factors and clinical characteristics of idiopathic inflammatory myopathies in 105 patients. *Clin Rheumatol*. 2024 Nov;43(11):3379-3387. DOI: 10.1007/s10067-024-07120-1.

39. Moghadam-Kia S, Oddis CV, Ascherman DP, Aggarwal R. Risk Factors and Cancer Screening in Myositis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2020 Aug;46(3):565-576. doi: 10.1016/j.rdc.2020.05.006.
40. Azuma K, Yamada H, Ohkubo M, Yamasaki Y, Yamasaki M, Mizushima M, Ozaki S. Incidence and predictive factors for malignancies in 136 Japanese patients with dermatomyositis, polymyositis and clinically amyopathic dermatomyositis. *Mod Rheumatol*. 2011 Apr;21(2):178-83. DOI: 10.1007/s10165-010-0362-y.

ANEXO 1. CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN ACR/EULAR 2017 PARA MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS (24).

Variable	Puntaje	
	Sin biopsia muscular	Con biopsia muscular
Edad de inicio del primer síntoma que se asume está relacionado con la enfermedad ≥ 18 años y < 40 años	1.3	1.5
Edad de inicio del primer síntoma que se asume está relacionado con la enfermedad ≥ 40 años	2.1	2.2
Debilidad muscular		
Debilidad objetiva y simétrica, usualmente progresiva, en el segmento proximal de las extremidades superiores	0.7	0.7
Debilidad objetiva y simétrica, usualmente progresiva, en el segmento proximal de las extremidades inferiores	0.8	0.5
Los flexores del cuello son relativamente más débiles que los extensores del cuello	1.9	1.6
En las piernas, los músculos proximales son relativamente más débiles que los músculos distales	0.9	1.2
Manifestaciones cutáneas		
Rash en heliotropo	3.1	3.2
Pápulas de Gottron	2.1	2.7
Signo de Gottron	3.3	3.7
Otras manifestaciones clínicas		
Disfagia o dismotilidad esofágica	0.7	0.6
Laboratorios		

Autoanticuerpo anti histidil-transfer RNA sintetasa (Jo-1) presente	3.9	3.8
Niveles séricos elevados de alguna de las siguientes enzimas: creatinfosfocinasa (CPK), lactato deshidrogenasa (LDH), aspartato aminotransferasa (AST) o alanino aminotransferasa (ALT)	1.3	1.4
Biopsia muscular (en caso de contar con ella)		
Infiltrado endomisial de células mononucleares que rodea, pero no invaden miofibrillas	-----	1.7
Infiltración perimisial y/o perivascular de células mononucleares	-----	1.2
Atrofia perifascicular	-----	1.9
Vacuolas en bordes	-----	3.1


A. Si se encuentra disponible la biopsia muscular:

- a. Probable miopatía inflamatoria idiopática (probabilidad $\geq 55\%$ y $<90\%$): puntaje agregado ≥ 6.7 y < 8.7
- b. Miopatía inflamatoria idiopática definitiva (probabilidad $\geq 90\%$): puntaje agregado ≥ 8.7

B. Si no se cuenta con disponibilidad de biopsia muscular:

- a. Probable miopatía inflamatoria idiopática (probabilidad $\geq 55\%$ y $<90\%$): puntaje agregado ≥ 5.5 y < 7.5
- b. Miopatía inflamatoria idiopática definitiva (probabilidad $\geq 90\%$): puntaje agregado ≥ 7.5

ANEXO 2. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

		<p align="center"> Instituto Mexicano del Seguro Social Departamento de Prestaciones Médicas UMAE Hospital de Especialidades “Dr. Antonio Fraga Mouret” Centro Médico Nacional “La Raza” Servicio de Reumatología </p>		
<p> Nombre: _____ NSS: _____ Edad al diagnóstico: _____ Género: _____ Tiempo de evolución de la enfermedad: _____ </p>				
<p>Tipo de miopatía inflamatoria idiopática:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Dermatomiositis 2. Dermatomiositis juvenil 3. Polimiositis 4. Polimiositis juvenil 5. Síndrome antisintetasa 6. Dermatomiositis amiopática 7. Miopatía por cuerpos de inclusión 8. MNIM 9. Sobreposición 	<p>2.- Comorbilidades (SI/NO)</p> <p>Tabaquismo: _____</p> <p>Hipotiroidismo: _____</p> <p>Hipertiroidismo: _____</p> <p>Diabetes tipo 2: _____</p> <p>Hipertensión arterial: _____</p> <p>Sobreposición: _____</p>		<p>Estación de año al momento del inicio de sintomatología:</p> <ol style="list-style-type: none"> 0) Primavera 1) verano 2) otoño 3) Invierno 	<p>Grupo Muscular más afectado:</p> <ol style="list-style-type: none"> 0) músculos extensores del cuello 1) Músculos deltoides 2) Músculo bíceps 3) Extensores de muñecas 4) cuádriceps 5) Glúteo mayor 6) Glúteo medio 7) Dorsiflexiones del tobillo
<p>CPK:</p> <p>_____</p>	<p>ALT:</p> <p>_____</p>	<p>AST:</p> <p>_____</p>	<p>Albúmina</p> <p>_____</p>	<p>MMT-8 basal:</p> <p>_____</p>

		Afección a otros niveles (Si/No):		En caso de afección cutánea (Si/No):	
Proteína C reactiva: _____	LDH: _____	1. Mialgias: _____ 2. Piel: _____ 3. Pulmón: _____ 4. Pérdida de peso: _____ 5. Articular: _____ 6. F. Raynaud: _____ 7. Cardiovascular: _____		1. Heliotropo: 2. Signo de Chal: 3. Escote "en V": 4. Pápulas de Gottron: 5. Signo de Gottron:	
Disfagia: 1) Si 2) No	13.- En caso de si presentar disfagia, tiempo de evolución con la misma: _____				
Tratamiento Inicial (Si/No)	1. Metilprednisolona: _____ 2. Prednisona 1 mg/kg/día: _____ 3. Prednisona 0.5 mg/kg/día: _____ 4. Cloroquina: _____ 5. Metotrexato: _____		6. Azatioprina: _____ 7. Ciclosporina: _____ 8. Tacrolimus: _____ 9. CFM: _____ 10. RTX: _____		11. IGIV: _____
COMPLICACIONES:					
Neumonía por aspiración: a) SI b) No	Desnutrición: a) Si b) No	Cáncer a) Si b) No	Recaída: a) Si b) No	Muerte a) Si b) No	
En caso de defunción con disfagia, tiempo entre la evidencia y la muerte: _____		En caso de defunción sin disfagia, tiempo de sobrevida del paciente: _____			
Fecha de elaboración: _____ Recabó: Dr. Josehp Lira Tecpa. Residente de Reumatología UMAE Hospital de Especialidades CMN La Raza					

ANEXO 3. ESCALA MMT-8 (25)

Grupos musculares	Derecho (0-10)	Izquierdo (0-10)	Axial (0-10)
Músculos axiales (0-10)			
Flexores del cuello	X	X	0-10
Músculos proximales (0-100)			
Deltoides	0-10	0-10	X
Bíceps	0-10	0-10	X
Glúteo mayor	0-10	0-10	X
Glúteo medio	0-10	0-10	X
Cuádriceps	0-10	0-10	X
Músculos distales (0-10)			
Extensores de muñeca	0-10	0-10	X
Dorsiflexores de tobillo	0-10	0-10	X
Score Escala MMT-8 (0-150)	0-70	0-70	0-10

Grupos musculares en el MMT8 y posición a la hora de la evaluación:

Grupos musculares	Posición anti-gravitacional	Posición de eliminación de gravedad
Deltoides	Sentado	Supino
Bíceps	Sentado	Sentado / de lado
Extensores de muñeca	Sentado	Neutral
Cuádriceps	Sentado	De lado
Dorsiflexores de tobillo	Sentado	De lado
Flexores del cuello	Supino	De lado
Glúteo medio	De lado	Supino
Glúteo mayor	Prono	De lado

Calificación de fuerza muscular

	Función muscular	Grado		
Sin movimiento	Sin sensación de contracción en	0	0	Cero

	el músculo			
	El tendón se vuelve prominente o se siente una contracción débil en el músculo, pero no hay movimiento visible de la parte.	T	1	Rastro
Prueba de movimiento	Movimiento en plano horizontal			
	Movimiento a través de un rango parcial	1	2-	Pobre
	Movimiento a través de un rango completo	2	2	Pobre
	Movimiento antigraavitacional	3	2+	
	Movimiento a través de un rango parcial			
Prueba de posición	Liberación gradual desde posición de prueba	4	3-	Razonable (-)
	Se mantiene en posición de prueba (sin presión agregada)	5	3	Razonable
	Mantiene posición de prueba contra presión leve	6	3+	Razonable (+)
	Mantiene posición de prueba contra presión leve a moderada	7	4-	Bueno (-)
	Mantiene posición de prueba contra presión moderada	8	4	Bueno
	Mantiene posición de prueba contra presión moderada a fuerte	9	4+	Bueno (+)
	Mantiene posición de prueba contra presión fuerte	10	5	Normal

Orden preferido de evaluación de grupos musculares en el MMT-8

Posición	Orden de evaluación
Sentado	
Deltoides medio (Abductores de hombros)	1
Bíceps braquial (Flexores del codo)	2
Extensores de muñeca (Extensores de brazo)	3
Cuádriceps femoral (extensores de rodilla)	4
Dorsiflexores de tobillo (Tibial anterior)	5
Supino	
Flexores de cuello (escalenos, esternocleidomastoideo)	6
Deltoides medio (En caso necesario)	—
Glúteo medio (en caso necesario)	—
De lado (acostado de lado izquierdo-evaluación de músculos derechos)	
Glúteo medio (abductores de cadera)	7
Glúteo mayor (en caso necesario)	—
Bíceps braquial (en caso necesario)	—
Flexores de cuello (en caso necesario)	—
PRONO	
Glúteo mayor (extensores de la cadera)	8