

Características de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas y autoanticuerpos anti-PM/Scl: datos del registro MYO-SPAIN

**Alberto Ruiz Román**<sup>1</sup>, Tatiana Cobo-Ibáñez<sup>2</sup> , Marta Dominguez-Alvarez<sup>3</sup>, Ana Pros<sup>4</sup> Ivan Castellví<sup>5</sup> Laura Nuño-Nuño<sup>6</sup> Julia Martínez- Barrio<sup>7</sup> Vega Jovaní<sup>8</sup> Fredeswinda Romero-Bueno<sup>9</sup> Esther Ruiz-Lucea<sup>10</sup> Eva Tomero<sup>11</sup> Ernesto Trallero-Araguás<sup>12</sup> Javier Narváez<sup>13</sup> Jordi Camins-Fàbregas<sup>14</sup> Jesús Loarce-Martos<sup>15</sup> Susana Holgado-Perez<sup>16</sup> V Miguel Flores-Rodriguez<sup>17</sup> Francisca Sivera<sup>18</sup> Carolina Merino-Argumanez<sup>19</sup> Antonio Juan-Mas<sup>20</sup> Irene Altabás-González<sup>21</sup> María Martín-López<sup>22</sup> Joaquín María Belzunegui-Otano<sup>23</sup> Carmen Carrasco- Cubero<sup>24</sup> Mercedes Freire- González<sup>25</sup> Iñigo Rúa- Figueroa<sup>26</sup> Nuria Lozano- Rivas<sup>27</sup> Julio David Suarez-Cuba<sup>28</sup> Olga artínez<sup>29</sup> Rafaela Ortega-Castro<sup>30</sup> Patricia Alcocer<sup>31</sup>

1. Hospital J uan Ramón Jiménez (Huelva), 2 Hospital Universitario Infanta Sofía, Universidad Europea, Madrid<sup>2</sup>,Unidad Investigación Sociedad Española Reumatología, Madrid<sup>3</sup>,Hospital del Mar, Barcelona<sup>4</sup>,Hospital Universitari de la Santa Creu I Sant Pau, Barcelona<sup>5</sup>,Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid<sup>6</sup>,Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid<sup>7</sup>,Hospital General Universitario Dr Balmi, Isabial, Alicante<sup>8</sup>,Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid<sup>9</sup>,Hospital Universitario de Basurto, Bilbao<sup>10</sup>,Hospital Universitario La Princesa, IIS-IP, Madrid<sup>11</sup>,Hospital Universitario Vall d’ Hebron, Barcelona<sup>12</sup>, Hospital Universitario de Bellvitge, L’Hospitalet de Llobregat, Barcelona<sup>13</sup>, Hospital General de Granollers, Barcelona<sup>14</sup>, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid<sup>15</sup>, Hospital Universitari Germans Trías i Pujol, Badalona, Barcelona<sup>16</sup>, Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife<sup>17</sup>, Hospital General Universitario Elda, Alicante<sup>18</sup>, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid<sup>19</sup>, Hospital Universitari Son Llatzer, Mallorca<sup>20</sup>, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Meixoeiro)<sup>21</sup>, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid<sup>22</sup> Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipúzcoa<sup>23</sup>, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz, Badajoz<sup>24</sup>, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña<sup>25</sup>,Hospital de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas<sup>26</sup> ,Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia<sup>27</sup>, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid<sup>28</sup>,Hospital Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca<sup>29</sup>,Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba<sup>30</sup>, Hospital Universitario HM Sanchinarro, Madrid<sup>31</sup>

Introducción

Tradicionalmente se ha definido la escleromiositis como un síndrome de solapamiento que incluye características de la esclerosis sistémica y de las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII). Estudios recientes defienden que la escleromiositis es una entidad diferente con hallazgos clínicos, serológicos e histopatológicos característicos. Sin embargo, se ha sugerido que los pacientes con escleromiositis y anti-PM/Scl presentan similitudes clínicas y genéticas con los pacientes que tienen un síndrome antisintetasa. Objetivos: Describir las características de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) y autoanticuerpos (AAc) anti-PM/Scl y determinar si existen diferencias con los pacientes que asocian AAc antisintetasa. Además, identificar factores asociados a actividad de la enfermedad en ambos grupos

Métodos

Estudio observacional transversal, descriptivo y multicéntrico que incluyó a 43 y 208 pacientes con AAc anti-PM/Scl y antisintetasa del registro MYO-SPAIN. Se recogieron variables sociodemográficas, clínicas, serológicas y terapéuticas, así como de actividad, daño y calidad de vida. Se agrupó a los pacientes con AAc anti-PM/Scl en función de su fenotipo clínico. Las diferencias entre grupos se analizaron mediante un análisis bivariante. Para analizar los factores asociados a variables de desenlace de actividad se ha realizado un modelo de regresión logística multivariado. La significación estadística se ha establecido en p<0,05.

Resultado

Los pacientes con anti-PM/Scl presentaron más frecuencia de lesiones de dermatomiositis, esclerodactilia y calcinosis; y los pacientes con antisintetasa más frecuencia de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), manos de mecánico, anti-Ro52 y tratamientos biológicos (p<0,05), ver tabla 1. Los fenotipos clínicos más frecuentes con AAc antiPM/Sclfueron el heterogéneo y el similar a síndrome antisintetasa. El modelo de regresión logística mostró que la presencia de anti-Ro52, la duración de la enfermedad hasta el diagnóstico y el daño se asociaron a actividad en los pacientes con AAc antisintetasa, y solo el daño se asoció a actividad en los pacientes con AAc anti-PM/Scl (p<0,05).

Conclusiones

Confirmamos varias diferencias clínicas y serológicas entre los pacientes con AAc anti-PM/Scl y antisintetasa, aunque fueron similares en medidas que confieren pronóstico. Habría que prevenir el daño desde fases iniciales de la enfermedad ya que, al igual que en otras MII, se asocia a actividad en los pacientes con AAc anti-PM/Scl y antisintetasa.

Tabla 1. Características clínicas, de actividad, daño y calidad de vida de pacientes con MII y anti-PM/Scl vs antisintetasa.

	Anti-PM/Scl	Antisintetasa
<b>Sociodemográficas</b>		
Mujer	26 (60,47)	53 (73,56)
Raza	38 (88,37)	180 (86,96)
Caucásica		
Exfumador/Fumador	14 (33,33)	79 (38,16)
Casos incidentes	11 (25,58)	58 (27,88)
Meses desde el inicio de los síntomas al diagnóstico	13,66 ±17,92	15,08 ±25,48
Años de la enfermedad	6,03 ±7,5	4,82 ±5,13
<b>Asociación con otras EAS*</b>		
Asociación con esclerosis sistémica*	17 (39,53)	36 (17,39)
<b>Manifestaciones clínicas</b>		
EPID*ϕ	22 (56,41)	161(77,40)
Miositis	35 (81,40)	168 (80,77)
Artritis	35 (81,40)	143 (68,75)
Fenómeno de Raynaud	22 (51,16)	76 (38,19)
Síntomas constitucionales	28 (65,12)	152 (73,08)
Lesiones características de DM**ϕ	24 (55,81)	54 (26,09)
Manos de mecánico*	10 (23,26)	91 (46,19)
Calcinosis*	4 (10,53)	4 (2,5)
Esclerodactilia*	9 (20,93)	11 (5,58)
Alteraciones capilaroscópicas	20 (46,51)	64 (32,65)
Afectación esofágica	13 (32,50)	46 (24,73)
Afectación cardiológica	5 (11,63)	16 (7,69)
<b>EPID</b>		
Patrón TACAR		
NINE	16 (72,73)	86 (53,42)
Probable NIU	0 (0,00)	6 (3,73)
NIU	0 (0,00)	18 (11,18)
Neumonía organizada	2 (9,09)	25 (15,53)
Neumonía intersticial aguda	1 (4,55)	3 (1,86)
Patrón no definido	3 (13,64)	23 (14,29)
Gravedad EPID visita basal		
Leve (CVF>75% y DLCO >55%)	11 (44,00)	60 (43,48)
Moderado (CVF50-75% o DLCO 35-55%)	14 (56,00)	71 (51,45)
Grave (CVF<50% y DLCO <35%)	0 (0,00)	7 (5,07)
<b>Laboratorio</b>		
Ro52*	10 (23,26)	85 (40,87)
<b>Comorbilidades</b>		
Hospitalizaciones	23 (53,49)	126 (60,87)
Infecciones	4 (11,43)	24 (14,37)
<b>Tratamiento</b>		
Corticoides	40 (93,02)	193 (93,24)
Bolos de metilprednisolona	9 (20,93)	36 (17,31)
FAMES	38 (88,37)	174 (83,65)
Antipalúdicos*	17 (44,74)	49 (28,16)
Terapia biológica*	11 (28,95)	71 (34,13)
Inmunoglobulinas intravenosas	10 (23,26)	33 (16,02)
<b>Actividad</b>		
Actividad global enfermedad por el medico [0-10]	2,61 ±2,11	2,85 ±2,28
Actividad global enfermedad por el paciente [0-10]	3,85 ±2,82	3,9 ±2,49
Actividad extramuscular enfermedad [0-10]	2,64 ±2,17	2,78 ±2,24
MMT 8 [0-80]	75,64 ±9,64	75,96 ±8,42
<b>Discapacidad HAQ (0-3)</b>	0,58 ±0,61	0,76 ±0,72
<b>Componente físico SF12</b>	40,91 ±12,26	37,03 ±12,77
<b>Componente mental SF12</b>	44,37 ±12,87	45,7 ±12,91

Los datos se muestran en n (%) y media ±DE.

\*p<0,05

ϕ

Tanto al debut como a lo largo de la enfermedad