

# GOBIERNO FEDERAL



**SALUD**

## Guía de Referencia Rápida

**SEDENA**

**SEMAR**

### Diagnóstico y Tratamiento de Polimiositis y Dermatomiositis

# GPC

## Guía de Práctica Clínica

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **IMSS-477-11**

CONSEJO DE  
SALUBRIDAD GENERAL



## GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

**M330 Dermatomiositis juvenil**  
**M331 Dermatomiositis aguda o crónica**  
**M332 Polimiositis aguda o crónica**  
**GPC**  
**Diagnóstico y Tratamiento de Polimiositis y Dermatomiositis**  
**ISBN en trámite**

### DEFINICIÓN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes, sistémicas y adquiridas, que se caracterizan por inflamación del músculo estriado. En este grupo se incluyen la polimiositis (PM), la dermatomiositis (DM) y la miositis por cuerpos de inclusión (MCI), las cuales pueden presentarse de forma aislada o en asociación a otras enfermedades autoinmunes sistémicas, con neoplasias y raramente, con una infección u otra exposición ambiental. Se caracterizan clínicamente por debilidad muscular proximal, simétrica y progresiva, elevación de enzimas musculares, anomalías electromiográficas e identificación de un infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular. La etiología se considera desconocida y presentan diferentes patrones de presentación por edad, sexo y raza.

### DIAGNÓSTICO (PRINCIPALES MANIFESTACIONES CLÍNICAS)

- La Dermatomiositis (DM) y la Polimiositis (PM) son miopatías inflamatorias autoinmunes, que se caracterizan por debilidad muscular, inflamación muscular, manifestaciones extramusculares y presencia de auto anticuerpos. El curso de la enfermedad, usualmente es subagudo o crónico.
- Los pacientes con DM y PM, presentan grados variables de debilidad muscular simétrica proximal, que involucra preferentemente los músculos de las extremidades torácicas y pélvicas, así como flexores del cuello. Puede involucrar músculos respiratorios, faringe, laringe, tercio proximal de esófago e inducir disfonía y disfagia, con dificultades para la deglución. La musculatura facial no suele estar afectada.
- La PM se presenta habitualmente después de la segunda década de la vida, es más común en mujeres y rara vez se observa en niños. La DM puede ocurrir a cualquier edad, sin embargo, en el adulto, se observa una mayor incidencia entre los 30 - 50 años de edad. La relación mujer:hombre es aproximadamente de 2:1.
- La Dermatomiositis juvenil (DMJ) tiene dos picos de presentación, entre 5 - 9 años y entre 11 - 14 años, con un predominio del sexo femenino (2.2:1).
- En pacientes Latinoamericanos con DMJ, predominan en orden de frecuencia las siguientes manifestaciones clínicas: debilidad, Signo de Gottron's, heliotropo, rash malar, artritis, fiebre, disfagia, disfonía, úlceras cutáneas, Fenómeno de Raynaud y calcinosis.
- En PM, es frecuente observar mialgias, hipersensibilidad muscular y debilidad facial leve. Los músculos extra oculares están respetados y la exploración sensorial es normal.
- Ante la sospecha clínica de un paciente con PM o DM, se deben investigar antecedentes de historia

familiar positiva para enfermedades autoinmunes, precisar la edad de inicio de las manifestaciones, así como identificar mediante la exploración física, la presencia de debilidad muscular objetiva, simétrica y proximal.

- En la evaluación de un paciente con sospecha de DMJ se recomienda investigar en la exploración física el signo de Gower's (caracterizado porque los niños usan sus brazos para empujarse hacia arriba al levantarse poniendo las manos sobre los muslos. El paciente es incapaz de levantarse desde el estado de sentado si los brazos están estirados).
- Entre las lesiones cutáneas características que permiten distinguir la DM de la PM, destacan a) exantema heliotropo, llamado así por su característica coloración violácea, que casi siempre afecta los párpados de forma bilateral simétrica y, suele acompañarse de un cierto grado de edema; b) Signo de Gottron, eritema macular papulo escamoso violáceo acompañado de descamación leve o, en ocasiones, de descamación prominente de tipo psoriasiforme, que se asientan sobre todo en las prominencias óseas, en especial sobre las articulaciones metacarpofalángicas y las articulaciones interfalángicas. También pueden aparecer sobre los codos, las rodillas o en cualquier otra articulación.
- En los pacientes con DM se puede observar engrosamiento, hiperqueratosis y fisuras en las caras lateral y palmar de los dedos de las manos, que configuran las llamadas "manos de mecánico". Estas lesiones se han asociado a la presencia de enfermedad pulmonar intersticial, miositis, artritis y enfermedad de Raynaud (en un porcentaje variable), todo esto bajo el denominador común de la presencia en sangre periférica del anticuerpo anti-Jo1 (síndrome antisintetasa).
- A partir de las lesiones características, el eritema suele ser fotosensible, puede extenderse al resto de la cara y ocupar fundamentalmente la zona central o áreas seboreicas, el cuero cabelludo, el tronco (sobre todo en la cara anterior del cuello y la "V" del escote), la nuca, los hombros y el tercio superior de la espalda, lo que configura el clásico eritema en chal. Sobre el eritema, no es infrecuente la aparición de cambios de poiquilodermia (pequeñas áreas de atrofia con telangiectasias y trastornos de la pigmentación).
- La calcinosis de la piel y el músculo es infrecuente en el adulto, pero puede ocurrir hasta en el 30-70% de la DMJ. Se manifiesta en forma de nódulos duros, amarillentos o del color de la piel que se asientan con frecuencia sobre las prominencias óseas. En ocasiones, los nódulos pueden abrirse al exterior con riesgo de infección secundaria. La calcificación en los músculos suele ser asintomática y puede ser sólo un hallazgo radiológico.
- La lipodistrofia se observa en el 10 a 40% de pacientes con DMJ. La lipodistrofia se caracteriza por una pérdida simétrica, progresiva y lenta del tejido graso subcutáneo que afecta principalmente a la parte superior del cuerpo, una proporción de estos pacientes pueden tener resistencia a la insulina con acantosis nigricans, diabetes y dislipidemia.
- Los cambios capilares y cuticulares del lecho ungueal son característicos de la DMJ y son parte de la vasculopatía sistémica. Estos cambios se relacionan positivamente con la actividad de la enfermedad y con la duración de la enfermedad no tratada. Las lesiones de la vasculopatía, la calcinosis cutánea y la lipodistrofia, son más frecuentes en DMJ que en la dermatomiositis del adulto.
- Entre el 2 y el 18% de los pacientes con miositis, se puede desarrollar una erupción cutánea indistinguible de la DM clásica pero con ausencia o mínima expresión de enfermedad muscular. A este grupo se le denomina DM sin miositis o dermatomiositis amiopática.
- Algunas enfermedades neuromusculares (distrofias musculares, enfermedades desmielinizantes, miastenia gravis, neuropatías), miopatías por drogas o tóxicos (alcohol, colchicina, estatinas), causas infecciosas, metabólicas (enfermedades por depósito de glucógeno o lípidos, miopatías

mitocondriales) y endócrinas (hiper o hipotiroidismo), pueden semejar la PM-DM y deben incluirse en el diagnóstico diferencial.

- En el paciente con PM/DM, el involucro pulmonar es una causa importante de morbilidad y mortalidad, las tres principales complicaciones que se presentan en el paciente con miositis, incluyen: neumonía por aspiración (17.5%), hipoventilación (<5%) y enfermedad pulmonar intersticial (5-46%).
- La enfermedad pulmonar intersticial (EPI), habitualmente se asocia con la presencia de anticuerpos anti Jo-1 (70%). En las pruebas de función respiratoria se detecta un compromiso ventilatorio restrictivo, disminución de la capacidad pulmonar total y baja capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO).
- Las radiografías de tórax son útiles como pruebas de detección, sin embargo tienen un valor limitado en la detección de EPI temprana. La tomografía computada de alta resolución (TCAR) tiene mayor sensibilidad en comparación a la radiografía de tórax para detectar EPI y permite detectar extensión y gravedad de la enfermedad.
- Es frecuente observar afectación del tercio proximal de esófago e inducir disfonía, disfagia y dificultades para la deglución. La disfunción esofágica (50%) se asocia a afección pulmonar como consecuencia de la regurgitación de líquidos y aspiración concomitante, que pueden condicionar muerte del paciente. La afección esofágica es un dato de mal pronóstico. Otras manifestaciones incluyen: retardo en el vaciamiento gástrico y gastroparesia grave. En la DMJ, puede observarse vasculitis intestinal, que ocasiona ulceración, necrosis, perforación y hemorragia.
- Se recomienda el envío inmediato a Reumatología de todo paciente con afección esofágica, debido a que representa un dato de alarma para mal pronóstico, que requiere tratamiento altamente eficaz para evitar complicaciones potencialmente mortales.
- El involucro articular se observa en 20% de los casos, caracterizado por poliartralgia y poliartritis simétrica que involucra muñecas y manos, sin erosiones. La afección articular, es particularmente frecuente en PM cuando se asocia con artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, esclerosis sistémica y lupus eritematoso sistémico (síndrome de sobreposición) o en el síndrome antisintetasa, caracterizado por miositis, poliartritis, fibrosis pulmonar, fenómeno de Raynaud, “manos de mecánico” y los anticuerpos anti-tRNA sintetasa.
- En DMJ se ha descrito la presencia de artralgia leve y transitoria, así como artritis no deformante y no erosiva. La artritis usualmente ocurre en etapas tempranas de la enfermedad (dentro de los primeros 6 meses), puede ser pauciarticular (67%) o poliarticular (33%) e involucra frecuentemente rodillas, muñecas, codos y dedos.
- Las complicaciones cardiovasculares, representan hasta el 10 – 20% de las causas de muerte en pacientes con miositis y constituyen uno de los principales predictores de mal pronóstico. La manifestación clínica de las alteraciones cardíacas con infrecuentes, sin embargo, los estudios de autopsia demuestran alteraciones del miocardio hasta en un tercio de los casos con ausencia de síntomas clínicos.
- En el paciente con PM/DM, se recomienda investigar en forma intencionada síntomas de insuficiencia cardíaca y evaluar en casos individuales, la presencia de disfunción del ventrículo izquierdo y alteraciones valvulares mediante ecocardiograma.
- En todos los pacientes con PM/DM, se recomienda realizar un electrocardiograma y ecocardiograma al momento del diagnóstico.

## RIESGO DE CANCER

- En los pacientes con DM, el riesgo de neoplasia es seis veces mayor en comparación a la población general, mientras que es 2.4 veces mayor en comparación con los pacientes con PM.
- A diferencia de la DM en el adulto, la DMJ se asocia raramente con cáncer; por lo que no es habitual investigar neoplasia ocultas en estos pacientes.
- Existe asociación significativa entre DM y cáncer, particularmente, con cáncer de ovario, pulmón, páncreas, estómago, en colon y recto, mientras que la PM se asocia con incremento en el riesgo de linfoma no Hodgkin, pulmón y cáncer de vejiga.
- En pacientes con DM/PM, la edad > 45 años y el sexo masculino, son factores predictores independientes de neoplasia.
- El riesgo de cáncer en pacientes con MII es de 2.4 en hombres y 3.4 en mujeres. En general las neoplasias asociadas con DM son las esperadas por la edad y el sexo, esto es, cáncer de pulmón, estómago y próstata en los varones y, cáncer de mama y ovario en las mujeres.
- Los factores asociados con incremento en el riesgo de neoplasias en pacientes con MII, incluyen: edad > 40 años al momento del diagnóstico de la miositis, presencia de síntomas cutáneos graves, extensos y atípicos, necrosis cutánea, vasculitis cutánea, debilidad muscular grave rápidamente progresiva, ausencia de enfermedad pulmonar intersticial, daño capilar evidente en la biopsia muscular y enfermedad refractaria.
- En el paciente con DM/PM, se debe realizar una búsqueda intencionada de neoplasias, siendo importante considerar como elementos orientadores en la evaluación del riesgo de cáncer: la edad del paciente, el sexo, la etnia, curso agudo y grave de la enfermedad, así como la presencia de auto anticuerpos y marcadores tumorales.
- Los estudios de laboratorio que se sugiere solicitar en el paciente con miositis y sospecha de cáncer, incluyen: biometría hemática completa, velocidad de sedimentación globular, química sanguínea, radiografía de tórax, citología de orina y sangre oculta en heces.
- Se recomienda realizar una búsqueda orientada y sistematizada de cáncer de cérvix o de ovario, en mujeres con miopatías inflamatorias, particularmente en aquellas con edad entre 45 a 74 años.
- Es recomendable que el clínico responsable de la atención de pacientes con DM, realice una supervisión intencionada y con periodicidad anual, en la búsqueda de una posible neoplasia, durante los 3 a 5 años tras el inicio de la miositis.
- En el paciente con DM/PM, la determinación de una serie de marcadores de antígeno tumoral, como el marcador CA125 y CA 19.9, pueden proporcionar información útil, especialmente en pacientes sin enfermedad pulmonar intersticial. Es importante considerar la edad, el género y la etnia.
- Ante el riesgo de cáncer asociado en el paciente con DM/PM, se recomienda realizar un interrogatorio completo, una exploración física minuciosa e intencionada y exploraciones complementarias entre las que se deben considerar la tomografía axial computada toraco-abdominal, endoscopia del tracto gastrointestinal, mamografía, biopsia de médula ósea e inmunoelectroforesis del suero, en función de un análisis crítico de los síntomas y de los signos que se identifiquen en cada paciente.

## CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

- La sensibilidad de los criterios de Bohan A y Peter J, para el diagnóstico de PM/DM probable y definida es del 74 – 100%, mientras que la especificidad, es del 93%, cuando se comparan con otras enfermedades autoinmunes sistémicas (lupus eritematoso sistémico y esclerodermia).
- El diagnóstico de las miopatías inflamatorias se sospecha con base en un conjunto de signos y síntomas y, es confirmado mediante estudios complementarios, entre los que se incluyen, elevación de enzimas musculares, presencia de auto anticuerpos específicos de miositis, electromiografía con patrón miopático y hallazgos específicos en la biopsia muscular.
- Es importante considerar que los criterios de clasificación de Bohan A y Peter J, tienen un enfoque empírico, basados en la observación y no son capaces de distinguir la PM de la miopatía por cuerpos de inclusión e incluso de otras formas de distrofias. Su utilidad es mayor en casos con enfermedad establecida, lo que limita su empleo en etapas tempranas de la enfermedad.
- Derivado de un consenso, el Grupo de Estudio Muscular/Centro Neuromuscular Europeo, sugirió en 2004 criterios de clasificación para las miopatías inflamatorias idiopáticas, identificándose cinco categorías: MCI, PM, DM, miositis no específica y miopatía necrosante. Esta propuesta pone énfasis en la patogenia de la enfermedad y los hallazgos de la biopsia muscular, entre los que destacan la naturaleza y localización del infiltrado de células inflamatorias, presencia de atrofia perifascicular e involucro vascular.

## ESTUDIOS DE LABORATORIO Y GABINETE

- La elevación de enzimas musculares, particularmente la creatin-fosfoquinasa (CPK), apoya el diagnóstico de la miopatía inflamatoria (sensibilidad 69%), pero no es específica. Otras enzimas que también pueden elevarse incluyen: aldolosa, mioglobina, lactato deshidrogenasa, aspartato aminotransferasa (AST) y alanino aminotransferasa (ALT).
- Los niveles de CPK están elevados en la mayoría de los pacientes con DM (hasta 50 veces por arriba del valor normal), sin embargo, entre 20 a 30% de los pacientes con DM, independientemente de la gravedad de la enfermedad, los niveles de CPK pueden ser normales. En contraste, los niveles de CPK se encuentran siempre elevados en pacientes con PM activa (niveles entre 5 y 50 por arriba del valor normal).
- La presencia CPK dentro de límites normales en un paciente con enfermedad activa puede reflejar escasas fibras musculares funcionales o atrofia muscular.
- A pesar de estas limitaciones, el nivel sérico de CPK es un estudio bioquímico para evaluar actividad de la enfermedad y se recomienda determinar al menos una vez al mes después de iniciar el tratamiento.
- La velocidad de sedimentación globular (VSG) puede estar normal o levemente elevada en pacientes con MII. La elevación de la VSG no correlaciona con la actividad de la enfermedad.
- Los anticuerpos antinucleares se detectan en 24 a 60% de los pacientes con DM y entre el 16 a 40% de pacientes con PM. El patrón nuclear es el más frecuentemente observado. La determinación de anticuerpos antinucleares debe ser considerada en el paciente con sospecha de síndrome de sobreposición.
- Las anomalías radiográficas de las MII, incluyen: edema de los tejidos subcutáneos y de los

músculos, lo que produce un incremento en el volumen de las masas musculares, aumento en su radiodensidad y una pobre definición de las interfaces de tejidos blandos. Los músculos más comúnmente afectados son la cintura escapular y pélvica, cuyo involucro es habitualmente simétrico. Otro hallazgo característico es la presencia de calcificaciones de los tejidos blandos, el patrón más frecuente es de grandes o pequeñas placas, láminas intermusculares o nódulos en las extremidades y se observa con mayor incidencia en DMJ.

- El ultrasonido (USG) es una técnica de imagen que permite detectar atrofia muscular, calcificaciones subcutáneas y permite guiar la toma de biopsia muscular. La sensibilidad del USG muscular en la miositis es del 83% y el valor predictivo positivo es del 95%. En comparación a la tomografía computada, el USG tiene alta resolución espacial y ofrece la posibilidad de obtener imágenes en tiempo real sin exposición a radiación ionizante. Representa una alternativa costo efectiva en comparación a la resonancia magnética.
- La resonancia magnética (RM) es una técnica de imagen altamente sensible para detectar inflamación, edema o sustitución por tejido graso en los tejidos blandos. La anormalidad fundamental de las MII consiste en la presencia de alteración de la intensidad de la señal debida a un incremento en el agua libre intracelular o extracelular asociada al proceso inflamatorio o bien a infiltración grasa subyacente.
- Las ventajas de la RM, incluyen: 1) estudio no invasivo, 2) localiza áreas de tejido afectado y permite evaluar amplios segmentos musculares, a diferencia de la biopsia muscular que evalúa tan sólo una porción limitada de tejido; 3) ofrece una guía para la localización del sitio ideal de toma de biopsia y, 4) en comparación con el USG, es una técnica menos dependiente del operador.
- La RM puede ser útil en la evaluación de pacientes con DM que habitualmente tienen enzimas musculares dentro de límite normal, pero que comienzan a presentar debilidad, así como para diferenciar exacerbación de la miositis y miopatía secundaria a esteroides.
- La resonancia magnética es una herramienta auxiliar que permite evaluar la actividad de la enfermedad en casos específicos y puede ayudar en la selección del sitio de toma de biopsia muscular. Es nuestro medio, la solicitud de este estudio debe ser debidamente fundamentada, ante las limitaciones de disponibilidad en todas las unidades médicas y particularmente porque se pueden identificar hallazgos similares ante rabdomiólisis y miositis infecciosa, por lo que la RM es una herramienta diagnóstica útil dentro de un contexto clínico.
- La tomografía axial computarizada (TAC) es un método de imagen que no ha sido de gran utilidad para evaluar la inflamación a nivel muscular. No se recomienda solicitar TAC para evaluar inflamación a nivel muscular en pacientes con MII.
- Debido a la limitada eficiencia diagnóstica del gamagrama con pirofosfato de tecnecio en la evaluación de miopatías inflamatorias y no inflamatorias, no se recomienda la solicitud del estudio. Debido a la limitada eficiencia diagnóstica del gamagrama con pirofosfato de tecnecio en la evaluación de miopatías inflamatorias y no inflamatorias, no se recomienda la solicitud del estudio.
- La electromiografía (EMG) no es específica para el diagnóstico de la enfermedad, sin embargo sus hallazgos pueden ser útiles para confirmar miopatía activa y para diferenciarla de la inducida por esteroide.
- La electromiografía puede apoyar el diagnóstico de miopatía cuando está asociada con irritabilidad de la membrana muscular, pero no distingue miopatías inflamatorias de otras miopatías hereditarias o tóxicas.
- Se recomienda llevar a cabo la EMG en un solo lado del cuerpo para poder realizar la biopsia muscular del lado contralateral, evitando producir necrosis de fibras musculares e inflamación.

## BIOPSIA MUSCULAR

- La biopsia muscular es un procedimiento útil y esencial en el diagnóstico definitivo de miopatía inflamatoria.
- Los hallazgos de las biopsias musculares en las MII, se dividen en: a) infiltrados inflamatorios endomisiales compuestos por células TCD8+, CD4+ y macrófagos; b) infiltrados perivasculares compuestos por células TCD4+, macrófagos y células B. El infiltrado endomisial sugiere una reacción inmune directa hacia las fibras musculares y fue sugerido como típico para la PM, mientras que el infiltrado perivascular indica una reacción inmunitaria contra los vasos sanguíneos típicos en DM. Recientemente, se ha demostrado que algunas células CD4+ en los infiltrados perivasculares son células dendríticas plasmacitoides.
- En DM, la característica histopatológica distintiva, es la atrofia perifascicular, generalmente con infiltrado de células mononucleares (perimisial y perivascular), linfocitos B y células T CD4+, también se observa necrosis y regeneración de fibras musculares, microinfartos, depósito de inmunoglobulina y del complejo de ataque a la membrana alrededor de vasos pequeños. La atrofia perifascicular, es un hallazgo que se encuentra únicamente en 50% de los casos cuando la biopsia se realiza en etapas tempranas de la enfermedad.
- En PM, la característica histopatológica distintiva es la variabilidad en el tamaño de la fibra, presencia mionecrosis (patrón de fibra única) y regeneración polifásica y multifocal, así como infiltrado perivascular y endomisial caracterizado por linfocitos T CD8+ y macrófagos. También se ha demostrado la presencia de vacuolas en anillo y depósitos de proteína amiloide. A largo plazo tiende a desarrollar tejido adiposo que reemplaza el tejido muscular.
- La biopsia muscular idealmente debe ser realizada antes del inicio del tratamiento y usualmente se toma de los músculos vastolateral, deltoides o bíceps braquial, verificando que el músculo no muestre atrofia severa.
- Para obtener el máximo valor diagnóstico de la biopsia, el espécimen debe procesarse en un laboratorio en el que puedan efectuarse las técnicas histológicas e histoquímicas pertinentes, incluyendo la tinción inmunohistoquímica para complemento (C5b-C9) y antígenos del complejo principal de histocompatibilidad.
- Los principales errores en la interpretación de la biopsia muscular, en el estudio de pacientes con MII, incluyen: 1.- procesar la muestra sólo para parafina y no para histoquímica enzimática, 2.- tomar la biopsia muscular en zonas que han sido lesionadas con agujas al realizar una EMG durante los 30 días previos, 3.- no investigar la expresión de MHC de clase I, 4.- no realizar estudio de inmuno-histoquímica para las diversas proteínas del sarcolema asociadas con enfermedades musculares, genéticas o metabólicas, de acuerdo al contexto clínico

## AUTOANTICUERPOS ESPECÍFICOS DE MIOSITIS

- Los anticuerpos específicos de miositis, tienen relación con el fenotipo clínico, la evolución y el pronóstico de las MII.
- En pacientes con MII, se detectan anticuerpos que reconocen antígenos nucleares y citoplasmáticos, éstos se dividen tradicionalmente en anticuerpos específicos de miositis (anti-

tRNA sintetasa, anti-SRP y anti-Mi2) y auto anticuerpos asociados con miositis (anti-U1 RNP (10%), anti-Ku (20 - 30%) y anti-PM-Scl (8 - 10%)).

- Los anticuerpos contra la enzima citoplásmica aminoacil RNAt-sintetasa (anti-ARS) son: anti-Jo-1, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-EJ, anti-OJ, anti-KS, anti- Ha, anti-YRS y anti-Zo). Los tres primeros, son los más frecuentes en pacientes con MII y se asocian clínicamente con el síndrome anti-sintetasa (miositis, neumonía intersticial, poliartritis, manos de mecánico, Fenómeno de Raynaud y fiebre).
- Los pacientes con anticuerpos anti-sintetasa positivo (Anti-ARS) tienen una frecuencia significativamente mayor de enfermedad pulmonar intersticial (95%) en comparación a los pacientes sin anticuerpos anti-ARS (40%). Los pacientes con DM y anticuerpos positivos tienen una enfermedad de curso persistente y presentan una tasa mayor recurrencia en comparación a los pacientes sin anticuerpos anti-sintetasa.
- El anticuerpo anti-Mi2 (proteína nuclear de 240 kilo daltons) se encuentra en 9% de los pacientes con miositis y entre el 15 a 30% de los pacientes con DM. Su presencia se asocia con enfermedad de presentación aguda, pápulas de Gottron's, rash en heliotropo, dilatación capilar en el lecho ungueal, así como buena respuesta al tratamiento, tienen pronóstico favorable y menor incidencia de neoplasia.
- Los anticuerpos anti-SRP (señal de partícula de reconocimiento), se detectan en 5 a 10% de los pacientes con MII y en <1% en DMJ. Estos pacientes pueden presentar una miositis grave, de presentación aguda, usualmente son resistentes al tratamiento con esteroides y muestran exacerbación, particularmente en otoño. Su presencia se asocia con miopatía necrosante.
- El anticuerpo anti-p155/140, se ha detectado entre 13 a 21% de pacientes adultos con MII y hasta en 29% de pacientes con DMJ. Es altamente específico de DM y su presencia se asocia con lesiones cutáneas graves e incremento en el riesgo de cáncer en comparación a los pacientes con DM negativos a este anticuerpo (71% versus 11%, respectivamente).
- El anticuerpo anti-p140, se observa en 23% de los pacientes con DMJ y su presencia se observa frecuente en pacientes con calcinosis.
- En las unidades médicas que se a factible, se recomienda la determinación de anticuerpos específicos de miositis en el estudio de pacientes con MII, debido a que permite identificar fenotipos clínicos, orientar respecto a la evolución de la enfermedad, riesgo de neoplasias y el pronóstico de la enfermedad.

## PREDICTORES DE MAL PRONÓSTICO Y DAÑO

- Las recaídas tienden a ocurrir dentro de los primeros dos años después de iniciar el tratamiento y durante la fase de reducción de los inmunosupresores.
- El curso crónico, policiclíco o continuo de la enfermedad predicen un pobre desenlace en pacientes con DMJ.
- Los factores pronóstico que afectan la sobrevida en pacientes con miositis incluyen: edad avanzada al inicio de la enfermedad, sexo masculino, tabaquismo, debilidad muscular severa generalizada con disfagia o con afección de músculos de la lengua y faringe, afección cardiovascular, afección pulmonar intersticial de rápida progresión, infecciones y neoplasias.
- Las causas más comunes de muerte en pacientes con PM/DM son: neoplasias, infecciones

(principalmente neumonía), enfermedad pulmonar y cardiovascular.

- Se recomienda realizar una evaluación intencionada de la función cardiaca en pacientes con DM/PM, debido a que es un predictor de mortalidad.
- La tasa de mortalidad en los pacientes con DM/PM es tres veces mayor en comparación a la población general. Comparado a los pacientes con PM, los pacientes con DM tienen 1.47 veces más riesgo de mortalidad ajustado por edad y sexo.
- En pacientes con dermatomiositis juvenil, la persistencia de las pápulas de Gottron's y alteraciones en el lecho ungueal, son predictores de retraso en la remisión.
- En el estudio de pacientes con MII, es prioritario establecer un diagnóstico oportuno de la enfermedad e identificar los factores que incrementan el riesgo de mortalidad.
- En pacientes con DM/PM, los factores de riesgo asociados al desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial son: edad >45 años (OR 3.28 95%IC 1.15-9.34 p =0.026), artralgias/artritis (OR 2.57 95%IC 1.09-6.08 p=0.032 y anticuerpos anti-Jo-1 (OR 7.89 95%IC 1.18-52.87 p=0.033).
- Los factores de riesgo asociados a neoplasia en pacientes con DM, incluyen: mayor edad al inicio (>52 años), un comienzo temprano de signos y síntomas cutáneos y musculares, lesiones necróticas en piel, eritema periungueal y bajos niveles de C4 basales
- En pacientes con DM/PM, la presencia de artritis, disnea y tos, son predictores para el desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial.
- El Índice de daño en miositis (MDI) es mayor en pacientes con un curso crónico de la enfermedad. Los predictores de daño incluyen: discapacidad funcional, duración de la enfermedad activa, gravedad al inicio de la enfermedad, ulceraciones en los niños y pericarditis en adultos.

## TRATAMIENTO

- Los objetivos del tratamiento en el paciente con DM/PM, incluyen: mejorar la fuerza muscular, lograr la remisión, mejorar el pronóstico funcional, disminuir la mortalidad, disminuir las secuelas y evitar o remitir manifestaciones extra-musculares (cutáneas, vasculares, pulmonares cardiacas).
- No existen directrices definidas o protocolos estandarizados de tratamiento, por lo que la elección del tratamiento requiere de una evaluación individualizada, en el que se considere: gravedad del cuadro clínico, duración de la enfermedad, presencia de manifestaciones extra musculares, así como respuesta y contraindicación a tratamientos previos.
- Los esteroides representan la primera línea de tratamiento en la DM/PM, hasta 60 a 70% de los pacientes tienen buena respuesta a los esteroides. Se recomienda iniciar prednisona en dosis de 1 mg/kg, en dosis única o dividida y evaluar respuesta a las 6 semanas e iniciar reducción gradual.
- Los glucocorticoides son los fármacos de primera línea que deben emplearse en PM y DM, solos o en combinación con un inmunosupresor. Si se usan solos, debe evaluarse su eficacia a las 12 semanas. Si se usan en combinación con metotrexato, debe evaluarse también la eficacia a las 12 semanas para decidir cambios en el tratamiento. No se recomienda mantener los esteroides en dosis altas de forma indefinida, o por tiempos prolongados, por lo que se sugiere iniciar en forma concomitante un inmunosupresor ahorrador de esteroide con eficacia para el control de la enfermedad entre los que se incluyen metotrexato o azatioprina.
- Se recomienda administrar la prednisona en dosis única matutina o en mayor proporción por la mañana, para disminuir la probabilidad de inhibir la secreción vespertina de la hormona

adenocorticotropa y favorecer la secreción endógena normal en la mañana siguiente.

- Se recomienda agregar metilprednisolona IV en dosis de 30 mg/kg/dosis, máximo 1 gramo diario por 3 días, repitiendo el ciclo cada 3-4 semanas en pacientes con DM/PM aguda grave o en aquellos con enfermedad extramuscular grave que pone en riesgo la vida, particularmente en aquellos con miocarditis, afección esofágica y neumonitis intersticial (Hamman-Rich-like).
- En pacientes con DMJ y afección extra muscular grave, que pone en riesgo la vida, se recomienda utilizar metilprednisolona en dosis de 30 mg/kg/dosis por 3 días con una dosis máxima de 1 gramo y continuar con un esquema de reducción.
- Los factores asociados con una pobre respuesta a los corticosteroides son: tiempo de evolución prolongada previo al inicio de los esteroides, edad avanzada, involucro extramuscular grave (enfermedad pulmonar intersticial, involucro cardiaco), neoplasia asociada y autoanticuerpos antisintetasa y anti-SRP.
- El empleo de inmunosupresores constituye una opción de tratamiento en pacientes con DM y PM activa. Metotrexato y Azatioprina, son los dos principales fármacos inmunosupresores que se utilizan en el tratamiento de la enfermedad cortico-resistente. Otros inmunosupresores son ciclosporina A y micofenolato de mofetilo, las diferencias incluyen tiempo de inicio de acción y seguridad, por lo que se prefiere metotrexato, seguido de azatioprina, ácido micofenólico y cada vez se usa menos la ciclosporina A por su elevada toxicidad con eficacia tardía.
- La terapia con inmunosupresores debe iniciarse de manera temprana, particularmente en el paciente que muestra pobre respuesta o es refractario a los corticosteroides, como ahorrador de esteroide y en aquellos que tienen enfermedad rápidamente progresiva y afección extramuscular grave.
- Se recomienda el empleo conjunto de MTX y esteroide, en pacientes con MII; particularmente en pacientes con DM que tienen enfermedad rápidamente progresiva y afección extramuscular grave.
- El efecto de azatioprina sobre la fuerza muscular se observa entre los 6 y 8 meses de su administración.
- Se recomienda emplear azatioprina en dosis de 2 a 3 mg/kg, vía oral, como un inmunosupresor de segunda línea en el manejo de pacientes con DM/PM, particularmente en aquellos que han tenido falla a MTX, así como en los que tienen enfermedad rápidamente progresiva y como ahorrador de esteroide.
- Se recomienda emplear antipalúdicos como cloroquina e hidroxicloroquina, en casos de dermatomiositis con fotosensibilidad e importantes manifestaciones cutáneas. El uso de estos medicamentos requiere evaluación oftalmológica anual a partir del primer año de su uso, ante el riesgo de maculopatía.
- En pacientes con DM/PM activa y refractaria a glucocorticoides y que tienen contraindicación al empleo de MTX, ácido micofenólico y azatioprina, la ciclosporina A asociada a esteroides es una alternativa más para el control de la enfermedad. Se recomienda vigilancia estrecha con un control de la dosis diaria y vigilar el desarrollo de efectos adversos (nefrotoxicidad, hipertensión arterial sistémica, disfunción hepática, temblor, cefalea, parestesia, anorexia, náusea, vómito, dolor abdominal, diarrea, hiperplasia gingival, hiperlipidemia, calambres musculares, mialgia, hipertrichosis y fatiga).
- Se sugiere considerar la administración de ciclofosfamida (1 a 2 mg/kg/día en forma oral o 300–800 mg/m<sup>2</sup>/mes intravenosa) en pacientes con DM/PM grave que no responde a tratamiento convencional, particularmente ante neumonía intersticial o síndrome anti sintetasa con alveolitis secundaria. Es prioritario prevenir y tratar de forma oportuna infecciones oportunistas.
- En pacientes con DM refractaria y vasculitis cutánea, se recomienda emplear tratamiento

inmunosupresor intensivo, una opción terapéutica para inducir remisión clínica es la administración de ciclofosfamida intravenosa.

- No hay estudios suficientes para recomendar el uso de leflunomida en miopatía inflamatoria. Se requieren mayores estudios para evaluar su eficacia y perfil riesgo-beneficio.
- Se recomienda el uso de micofenolato mofetilo como una alternativa en miopatía inflamatoria con falla a esteroides más metotrexato o azatioprina. Se debe vigilar sus efectos adversos y secundarios entre los que se incluyen: infecciones, diarrea, dolor abdominal, náusea, edema periférico, fiebre y leucopenia.
- La evidencia actual, no permite recomendar el uso de tacrolimus en el tratamiento de miopatía inflamatoria.
- Por inconsistencia y falta de estudios que demuestran su eficacia, no se recomienda el uso de plasmaferesis como un tratamiento para miopatía inflamatoria.
- Se recomienda la administración de inmunoglobulina intravenosa como una opción de tratamiento de primera línea en DMJ y como una opción de segunda línea en el tratamiento de pacientes adultos con DM/PM refractaria y grave con respuesta incompleta o recurrencia al tratamiento inicial.
- No se recomienda usar la administración de inmunoglobulina en combinación con inmunosupresores como una medida para ahorrar esteroides en pacientes con DM. Hay otras alternativas eficaces.
- La administración de inmunoglobulina tiene un adecuado perfil de seguridad con mínimo riesgo de infección, sin embargo se recomienda vigilancia de las pruebas de funcionamiento hepático, precaución en pacientes geriátricos con factores de riesgo de tromboembolismo e indicar una adecuada hidratación previo a la infusión.
- La administración de inmunoglobulina intravenosa (0.4 mg a 2 mg/kg/día) en combinación con esteroides en dosis altas, debe ser considerada como opción de tratamiento de primera línea en pacientes con DM/PM y afección esofágica refractaria a esteroides.
- Debido a que existe una mayor incidencia de eventos adversos en la primera infusión de inmunoglobulina se recomienda premedicar con paracetamol o antiinflamatorios.
- No se recomienda emplear inmunoglobulina como opción de tratamiento en monoterapia. La eficacia de inmunoglobulina intravenosa en dermatomiositis está demostrada solo en dosis altas de 2 gr/kg/mes repartido en 2 a 5 días.
- La evidencia científica actual no permite recomendar el uso estandarizado de fármacos anti TNF alfa en el tratamiento de pacientes con DM/PM refractarios a terapia convencional. Se requiere el desarrollo de ensayos clínicos metodológicamente bien diseñados para evaluar la eficacia, seguridad y efectividad en este escenario.
- La administración de rituximab (2 infusiones de 1 gramo con intervalo entre infusiones de 2 semanas) puede ser considerada en el manejo de pacientes con DM/PM activa refractaria a tratamiento convencional.
- Es importante evaluar la eficacia, seguridad y efectividad de rituximab, mediante estudios clínicos controlados metodológicamente bien diseñados para poder ajustar el poder de la recomendación del uso de rituximab.

**CUADRO I. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DE LABORATORIO DE LAS MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS**

	<b>EDAD TÍPICA DE PRESENTACIÓN</b>	<b>RASH</b>	<b>PATRÓN DE DEBILIDAD</b>	<b>CREATIN QUINASA</b>	<b>BIOPSIA MUSCULAR</b>	<b>INFILTRADO CELULAR</b>	<b>RESPUESTA A INMUNOSUPRESOR</b>	<b>CONDICIONES ASOCIADAS</b>
DERMATOMIOSITIS	INFANCIA Y ADULTO	Sí	PROXIMAL > DISTAL	ELEVADO (50 VECES LO NORMAL)	INFLAMACIÓN PERIMISIAL Y PERIVASCULAR, ATROFIA PERIFASICULAR, COMPLEJO DE ATAQUE A LA MEMBRANA E INFLAMACIÓN ENDOMISIAL	CÉLULAS T CD4, CÉLULAS B, CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES	Sí	NEOPLASIA, MIOCARDITIS, ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (EPI), ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO (ETC), VASCULITIS (JUVENIL)
POLIMIOSITIS	ADULTO	No	PROXIMAL > DISTAL	ELEVADO (50 VECES LO NORMAL)	INFILTRADO PERIVASCULAR Y ENDOMISIAL	CÉLULAS T CD8+, MACRÓFAGOS, CÉLULAS DENDRÍTICAS MIELOIDES	Sí	MIOCARDITIS, EPI ; VASCULITIS Y ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO
MIOSITIS POR CUERPOS DE INCLUSIÓN	ADULTO > 50 AÑOS	No	FLEXORES DE LOS DEDOS, EXTENSORES DE RODILLAS	NORMAL O LEVEMENTE ELEVADO (< 10 VECES LO NORMAL)	VACUOLAS BORDEADAS INFLAMACIÓN ENDOMISIAL	CÉLULAS T CD8+, MACRÓFAGOS, CÉLULAS DENDRÍTICAS MIELOIDES	No	ENFERMEDADES AUTOINMUNES
MIOPATÍA NECROTIZANTE	ADULTO Y ANCIANO	No	PROXIMAL > DISTAL	ELEVADO (> 10 VECES LO NORMAL)	FIBRAS MUSCULARES NECRÓTICAS Y AUSENCIA DE INFILTRADO INFLAMATORIO	NINGUNO	Sí	NEOPLASIAS, ETC, INDUCIDA POR DROGAS

Fuente: Dimachkie MM. Idiopathic inflammatory myopathies. J Neuroimmunol 2011; 231:32-42.

**CUADRO II. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE BOHAN Y PETER.**

CRITERIOS		DESCRIPCIÓN
COMPROMISO MUSCULAR		DEBILIDAD MUSCULAR PROXIMAL PROGRESIVA Y SIMÉTRICA (CON O SIN DISFAGIA Y DEBILIDAD DE LOS MÚSCULOS RESPIRATORIOS).
BIOPSIA MUSCULAR		NECROSIS DE FIBRAS TIPO I Y II, FAGOCITOSIS, REGENERACIÓN CON BASOFILIA, GRANDES VESÍCULAS EN EL NÚCLEO SARCOLEMICO, NUCLÉOLO PROMINENTE, ATROFIA EN UNA DISTRIBUCIÓN PERIFASCICULAR, VARIACIÓN DEL TAMAÑO DE LA FIBRA, EXUDADOS INFLAMATORIOS A MENUDO PERIVASCULARES.
ELEVACIÓN DE ENZIMAS MUSCULARES		PARTICULARMENTE CREATININ FOSFOQUINASA A MENUDO ALDOSA AST, DHL.
ELECTROMIOGRAFIA		AMPLITUD PEQUEÑA, POTENCIALES DE UNIDADES MOTORAS POLIFÁSICAS DE CORTA DURACIÓN. FIBRILACIONES, ONDAS AGUDAS POSITIVAS, INCREMENTO DE LA IRRITABILIDAD DE INSERCIÓN. DESCARGAS ESPONTÁNEAS, CON FRECUENCIA BIZARRAS (REPETITIVAS COMPLEJAS).
CARACTERISTICAS DERMATOLÓGICAS		EXANTEMA EN HELIOTROPO CON EDEMA PERIORBITARIO PÁPULAS O SIGNO DE GOTTRON, COMPROMETIENDO LAS ARTICULACIONES DE LOS DEDOS DE LAS MANOS, RODILLAS CODOS Y O MALÉOLOS MEDIALES. EXANTEMA ERITEMATOSO Y O POIQUILODERMATOSO.
DIAGNÓSTICO	POLIMIOSITIS	DERMATOMIOSITIS
DEFINIDO	4 + SIN EXANTEMA	3 o 4 + EXANTEMA
PROBABLE	3 + SIN EXANTEMA	2 + EXANTEMA
POSIBLE	2	1 + EXANTEMA

FUENTE: ADAPTADO DE BOHAN A, PETER JB. POLYMYOSITIS AND DERMATOMYOSITIS (FIRST OF TWO PARTS). N ENGL J MED. FEB 13 1975;292(7):344-347.

**CUADRO III. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PARA PM Y DM**

AUTOR Y AÑO DE PUBLICACIÓN	MUSCULO	BIOPSIA MUSCULAR	EMG	CARACTERÍSTICAS DE LABORATORIO	OTROS	CRITERIOS DE EXCLUSION.
MEDSGER 1970	DEBILIDAD PROXIMAL SIMÉTRICA.	CARACTERÍSTICAS TÍPICAS	CONSISTENTE CON MIOSITIS	TGO CK Y ALDOLASA ELEVADAS	MEJORÍA DESPUÉS DE ESTEROIDES	AR, LES PAN, SARCOIDOSIS, TRIQUINOSIS, HISTORIA FAMILIAR DE Distrofia muscular
DEVERE , BRADLEY 1975	DEBILIDAD PROXIMAL SIMÉTRICA, DOLOR Y SENSIBILIDAD MUSCULAR,	INFLAMACIÓN PERIVASCULAR, CÉLULAS INFLAMATORIAS Y FIBRAS DE DEGENERACIÓN MUSCULAR	ACTIVIDAD ESPONTANEA, CAMBIOS MIOPATICOS.	ELEVACIÓN DE CK		
BOHAN Y PETER 1975	DEBILIDAD SIMÉTRICA , CINTURA PÉLVICA Y CUELLO ANTERIOR	EVIDENCIA DE MIOSITIS, NECROSIS DE FIBRAS TIPO I Y II, FAGOCITOSIS, REGENERACIÓN CON BASOFILIA, VESÍCULAS EN EL NUCLEOLO SARCOLEMICO, ATROFIA PERIFASCICULAR, VARIACIÓN DEL TAMAÑO DE LAS FIBRAS Y EXUDADO INFLAMATORIO	UNIDADES MOTORAS POLIFÁSICAS CORTAS Y PEQUEÑAS, FIBRILACIÓN, ONDAS AGUDAS POSITIVAS, IRRITABILIDAD DE INSERCIÓN, DESCARGAS REPETIDAS BIZARRAS DE ALTA FRECUENCIA	CK ELEVADA	EXANTEMA	
TARGOFF 1997	DEBILIDAD MUSCULAR PROXIMAL SIMÉTRICA, EXANTEMA CUTÁNEO TÍPICO DE DM		UNIDADES MOTORAS MIOPATICAS, FIBRILACIONES, ONDAS AGUDAS POSITIVAS, IRRITABILIDAD DE INSERCIÓN INCREMENTADA.	CK, ALDOLASA, TGO y TGP ELEVADAS	ANTICUERPOS ESPECÍFICOS DE MIOSITIS (ANTISINTETASA, ANTI MI-2, ANTI-SRP)	
TGO TRANSAMINASA GLUTAMICO OXALACETICA; CK CREATININCINASA; AR ARTRITIS REUMATOIDE; PAN POLIARTERITIS NODOSA; PSS SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMARIOS; LES LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO; DM DERMATOMIOSITIS; PM POLIMIOSITIS.						

FUENTE: ADAPTADO DE COX S, LIMAYE V, HILL C, BLUMBERGS P, ROBERTS-THOMSON P. IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES: DIAGNOSTIC CRITERIA, CLASSIFICATION AND EPIDEMIOLOGICAL FEATURES. INTERNATIONAL JOURNAL OF RHEUMATIC DISEASE 2010;13:117-124.

**CUADRO IV. CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN PARA LAS MIOPATIAS INFLAMATORIAS IDIOPATICAS PROPUESTOS POR EL GRUPO DE TRABAJO INTERNACIONAL ENMC**

<p>1.- CRITERIOS DE INCLUSIÓN</p>	<p>(A). INICIO USUALMENTE POR ARRIBA DE LOS 18 AÑOS (DESPUÉS DE LA PUBERTAD), EL INICIO PUEDE SER EN LA INFANCIA EN DM Y NO ESPECIFICO EN MIOSITIS.</p> <p>(B). INICIO SUBAGUDO O INSIDIOSO.</p> <p>(C). PATRÓN DE DEBILIDAD: SIMÉTRICA PROXIMAL &gt; DISTAL, FLEXORES DEL CUELLO &gt; EXTENSORES DEL CUELLO.</p> <p>(D). RAHS TÍPICO DE DM: HELIOTROPO (PURPURA), EDEMA PERIORBITARIO; PAPULAS VIOLÁCEAS. (PÁPULAS DE GOTTRON) O MACULAS (SIGNO DE GOTTRON), ESCAMOSA SI ES CRÓNICA, ATRICULACIONES METACARPOFALANGICAS E INTERFALANGICAS Y OTRAS PROMINENCIAS ÓSEAS; ERITEMA DE EL PECHO Y CUELLO (SIGNO DE V) Y SUPERIOR DE LA ESPALDA (SIGNO DEL CHAL)</p> <p>2.- CRITERIOS DE EXCLUSIÓN</p> <p>(A) CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE MIOPATÍA POR CUERPOS DE INCLUSIÓN: DEBILIDAD ASIMÉTRICA MUÑECA/ FLEXORES DE LOS DEDOS IGUAL O PEOR QUE DELTOIDES; EXTENSORES DE LA RODILLA Y /O EN EL TOBILLO DORSIFLEXORES IGUAL O PEOR QUE LOS FLEXORES DE LA CADERA).</p> <p>(B) DEBILIDAD OCULAR, DISATRIA AISLADA, EXTENSORES DEL CUELLO.</p> <p>(C) MIOPATÍA TOXICA (POR EJEMPLO, LA EXPOSICIÓN RECIENTE A DROGAS MIOTÓXICAS), ENDOCRINOPATÍA ACTIVA HIPERTIROIDISMO, HIPOTIROIDISMO, HIPERPARATIROIDISMO) AMILOIDOSIS, ANTECEDENTES FAMILIARES DE DISTROFIA MUSCULAR O NEUROPATÍAS PROXIMALES MOTORAS .</p>
<p>2.- NIVEL DE CREATININ CINASA ELEVADO.</p>	
<p>3.- OTROS CRITERIOS DE LABORATORIO.</p>	
	<p>A ELECTROMIOGRAFÍA:</p> <p>CRITERIOS DE INCLUSIÓN:</p> <p>(I) AUMENTO DE LA ACTIVIDAD DE INSERCIÓN Y ESPONTÁNEA EN FORMA DE POTENCIALES DE FIBRILACIÓN, ONDAS AGUDAS POSITIVAS O DESCARGAS COMPLEJAS</p> <p>(II) EL ANÁLISIS MORFOMÉTRICO REVELA LA PRESENCIA DE CORTA DURACIÓN, AMPLITUD PEQUEÑA MUAPs (POTENCIAL DE ACCIÓN DE UNIDADES MOTORAS POLIFÁSICAS) POLIFÁSICO</p> <p>CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:</p>

	<p>(I) DESCARGAS MIOTONICAS QUE PODRÍA SUGERIR Distrofia miotónica proximal u otra canalopatía.</p> <p>(II) ANÁLISIS MORFOMETRICO QUE MUESTRE PREDOMINANTEMENTE LARGA DURACIÓN, AMPLITUD LARGA DE MUAPs</p> <p>(III) DISMINUCIÓN DEL PATRÓN DE RECLUTAMIENTO DE MUAPs</p> <p>(B) MRI: SEÑALES INCREMENTADAS DIFUSAS O EN PARCHES (EDEMA) DENTRO DEL TEJIDO MUSCULAR EN IMÁGENES DEL STIR (RECUPERACIÓN DE SECUENCIAS DE IMÁGENES CON SUPRESIÓN DE GRASA)</p> <p>(C) ANTICUERPOS ESPECÍFICOS DE MIOSITIS DETECTADOS EN SUERO.</p>
	<p>4.- BIOPSIA MUSCULAR CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN:</p> <p>(A) INFILTRADOS CELULARES INFLAMATORIOS ENDOMISIALES (CÉLULAS T) QUE RODEAN O INVADEN A LAS FIBRAS MUSCULARES NO NECRÓTICAS.</p> <p>(B) CÉLULAS T CD8 + ENDOMISIALES ALREDEDOR PERO NO DEFINITIVAMENTE INVADIENDO FIBRAS MUSCULARES NO NECRÓTICAS O EXPRESIÓN MHC UBICUITIN</p> <p>(C) ATROFIA PERIFASICULAR.</p> <p>(D) DEPÓSITO DE COMPLEJO DE ATAQUE DE MEMBRANA SOBRE PEQUEÑOS VASOS O REDUCCIÓN DE LA DENSIDAD CAPILAR POR INCLUSIONES TUBULORETICULARES EN CÉLULAS ENDOTELIALES O SOBRE EM O EXPRESIÓN DE MHC1 DE FIBRAS PERIFASICULARES.</p> <p>(E) INFILTRADO DE CÉLULAS INFLAMATORIAS PERIMISIALES Y PERIVASCULARES.</p> <p>(F) INFILTRADO DE CÉLULAS T CD8<sup>+</sup> ENDOMISIALES DISPERSO QUE NO ES CLARAMENTE ALREDEDOR O INVASOR DE FIBRAS MUSCULARES</p> <p>(G) MUCHAS FIBRAS MUSCULARES NECRÓTICAS COMO LA CARACTERÍSTICA HISTOLÓGICA ANORMAL PREDOMINANTE. CÉLULAS INFLAMATORIAS DISPERSAS O SOLO LEVEMENTE PERIVASCULARES; NO ES EVIDENTE EL INFILTRADO PERIMISIAL. LOS DEPÓSITOS DE MAC SOBRE LOS PEQUEÑOS VASOS O LOS CAPILARES PRINCIPALES SOBRE EM PUEDEN SER VISTOS PERO LAS INCLUSIONES TUBULORETICULARES EN LAS CÉLULAS ENDOTELIALES SON NO COMUNES O NO EVIDENTES.</p> <p>(H) LAS VACUOLAS RIBETEADAS ROJAS Y LAS FIBRAS CITOCROMOXIDADAS NEGATIVAS PODRÍAN SUGERIR MIOPATÍA POR CUERPOS DE INCLUSIÓN</p> <p>(I) LOS DEPÓSITOS DE MAC SOBRE EL SARCOLEMA DE FIBRAS NO NECRÓTICAS Y OTRAS INDICACIONES DE Distrofias musculares con inmunopatología</p>

FUENTE: HOOGENDIJK JE, AMATO AA, LECKY BR, ET AL. 119TH ENMC INTERNATIONAL WORKSHOP: TRIAL DESIGN IN ADULT IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES, WITH THE EXCEPTION OF INCLUSION BODY MYOSITIS, 10-12 OCTOBER 2003, NAARDEN, THE NETHERLANDS. NEUROMUSCUL DISORD 2004 ;14:337-345.

**CUADRO V. ANTICUERPOS MIOSITIS ESPECÍFICOS, ANTÍGENOS BLANCO Y SU CORRELACIÓN CLÍNICA Y PRONOSTICA.**

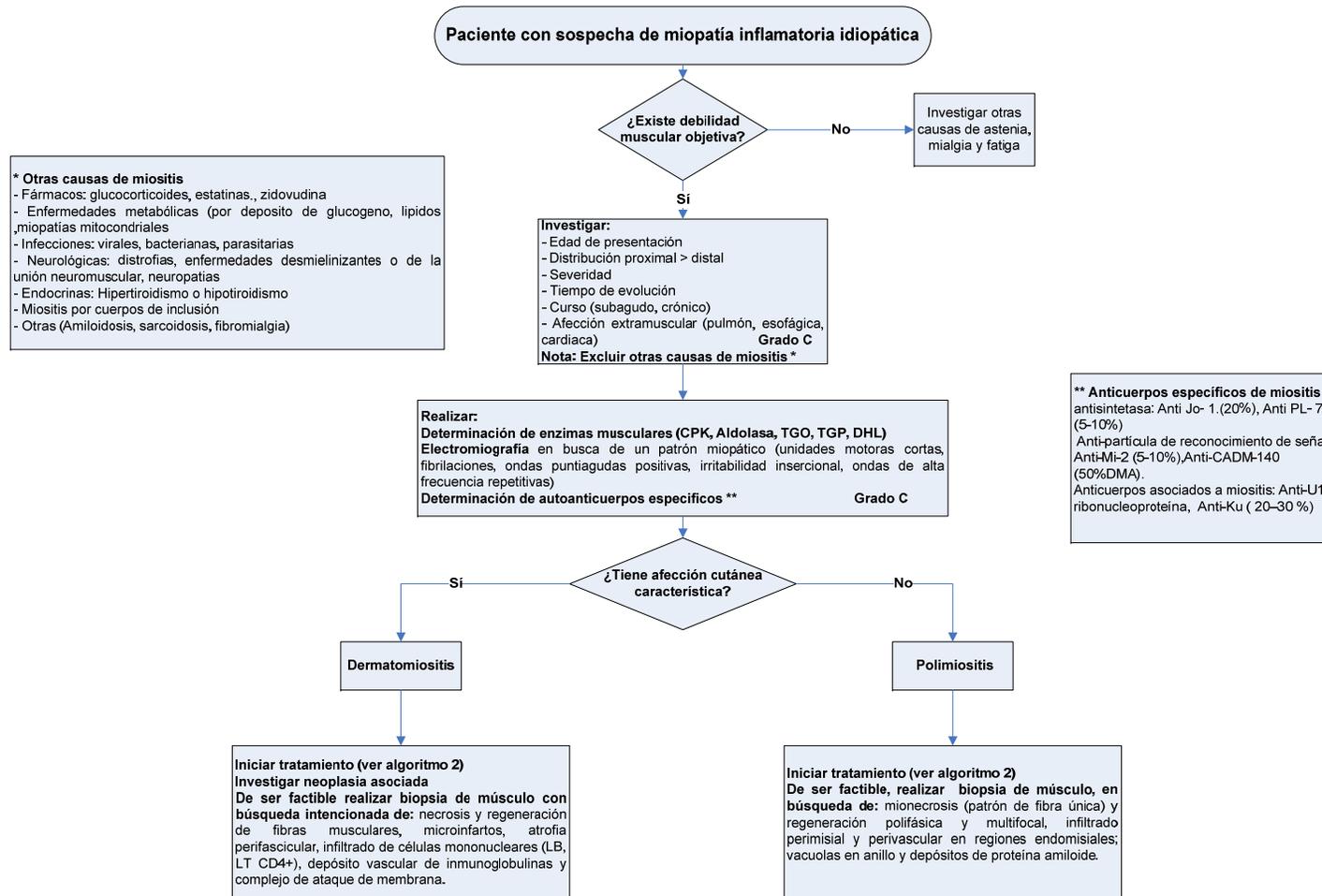
Anticuerpo	Antígeno blanco	Características de Ags	Fenotipo clínico	Frecuencia MII	Frecuencia DMJ	Evolución y pronóstico
<b>ANTI-SINETASAS</b>		Enzimas citoplásmicas que catalizan la unión covalente de los aminoácidos con su ARNt.	Comienzo agudo en primavera con miositis, artritis, afección pulmonar intersticial, fiebre, manos de mecánico y FR.	30-40%	1-3%	Moderada respuesta al tratamiento. Recurrencia. Supervivencia a 5 años del 65% (por insuficiencia respiratoria y cor pulmonale).
<b>Anti-Jo-1</b>	Histidil-ARNt sintasa.			20%		
<b>Anti-PL-7</b>	Treonil-ARNt sintasa.			5-10%		
<b>Anti-PL-12</b>	Alanil-ARNt-sintasa.			<5%		
<b>Anti-OJ</b>	Isoleucil-ARNt-sintasa.			<5%		
<b>Anti-EJ</b>	Glicil-ARNt sintasa. Asparginil-ARNt sintasa			5-10%		
<b>Anti-KS</b>	Tirosil-ARNt sintasa.			<5%		
<b>Anti-HA</b>	Fenilalanil-ARNt sintasa.			-		
<b>Anti-Zo</b>	Tirosil-ARNt sintasa.			<1%		
<b>Anti-YRS</b>	Tirosil-ARNt sintasa.			<1%		
<b>Anti-SRP</b>	Partícula de reconocimiento de señal.	Traslocación de proteínas intracitoplásmicas	Inicio agudo y grave en otoño, miopatía necrosante, miocardiopatía, disfagia.	5-10%		Mala respuesta a tratamiento. Suervivencia a 5 años del 25 al 30% (por afección cardíaca=
<b>Anti-Mi-2</b>	Helicasa nuclear	Regulación de transcripción	Comienzo agudo y leve de lesiones cutáneas.			Buena respuesta a tratamiento. Supervivencia a 5 años del 95%.
<b>Anti-CADM-140</b>	GADM intracitoplásmico	Respuesta inmune innata contra infecciones virales	Neumonía intersticial rápidamente progresiva	50% (DMA)		
<b>Anti-P155/p140</b>	FTI 1-Υ	Diferenciación celular	Malignidad en DM. Afección cutánea severa en DMJ y DM.	13-21%	23-29%	
<b>Anti-MJ (P140)</b>	Transcripción nuclear NXP-2	Metabolismo de ARN	DMJ con calcinosis	-	23%	
<b>Anti-PMS1</b>	Enzima reparadora de ADN			<5%	-	
<b>Anti-SAE</b>	Factores de transcripción	Modificación post-translacional	DM. Puede inicialmente presentarse con DMA.	5%	-	

Fuente: Mimori T, Imura Y, Nakashima R, Yoshifuji H. Autoantibodies in idiopathic inflammatory myopathy: an update on clinical and pathophysiological significance. *Curr Opin Rheumatol* 2007;19:523-529

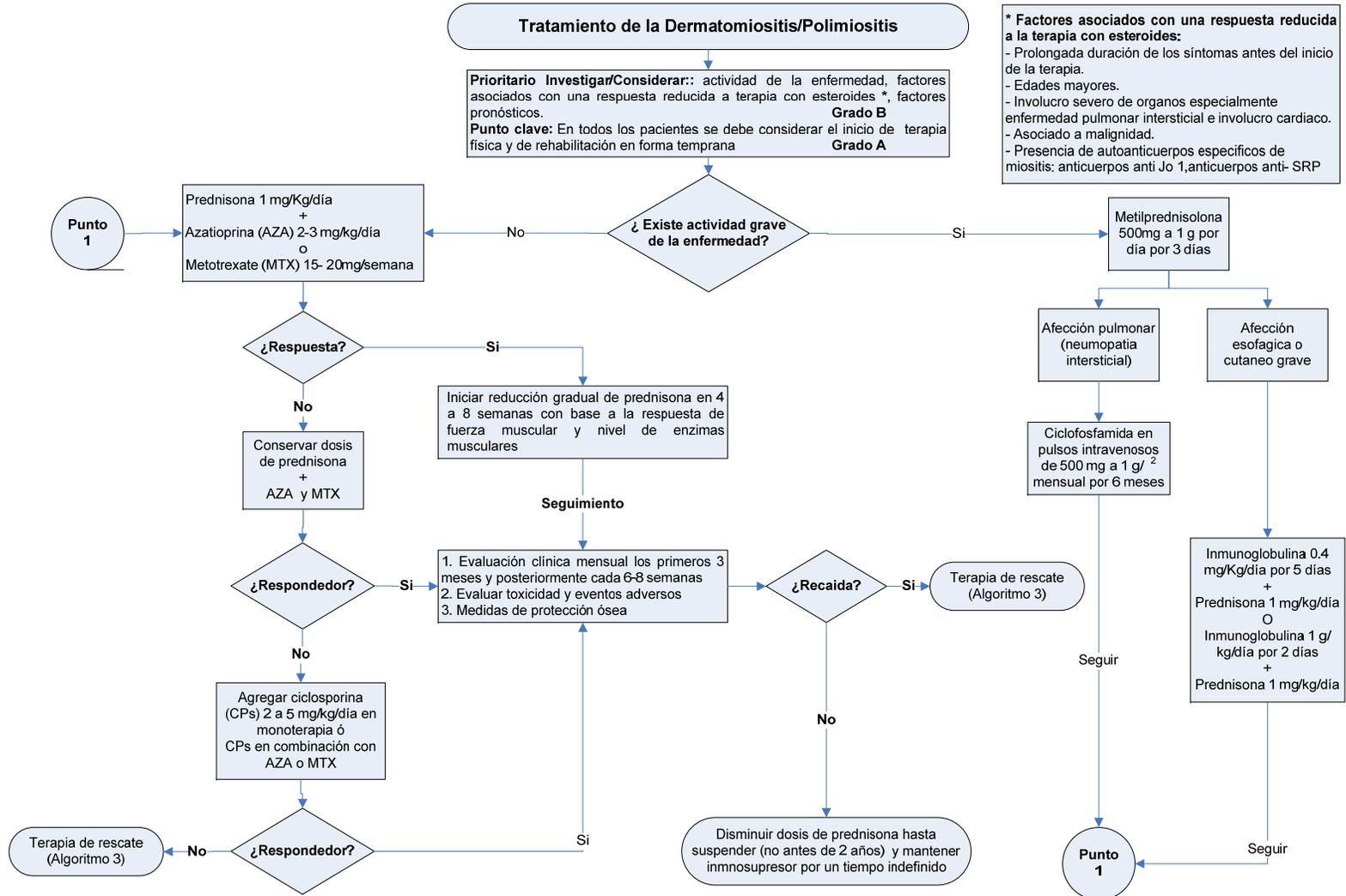
Ags: antígenos. GADM: Gen asociado a diferenciación de melanoma. FTI 1-Υ: factor transcripcional intermediario 1-Υ. FR: Fenómeno de Raynaud. DM: Dermatomiositis. DMJ: Dermatomiositis Juvenil. DMA: Dermatomiositis amioipática.

DIAGRAMAS DE FLUJO

1. EVALUACIÓN DIAGNÓSTICA DEL PACIENTE CON SOSPECHA DE DERMATOMIOSITIS/POLIMIOSITIS



## 2. TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS/POLIMIOSITIS



### 3. TRATAMIENTO DE LA DERMATOMIOSITIS/POLIMIOSITIS REFRACTARIA A TRATAMIENTO CONVENCIONAL

