Reumatol Clin. 2020;16(Espec Cong):25

Reumatología Clínica

https://www.reumatologiaclinica.org

CO29 - COHORTE REMICAM DE MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS: COMPARACIÓN ENTRE FORMAS JUVENILES Y DEL ADULTO

J. Loarce Martos[1], C.Larena[1], M.Á. Blázquez[1], B.E. Joven[2], P. Carreira[2], J. Martínez-Barrio[3], I. Monteagudo[3], F.J. López-Longo[3], L. Ruiz[4], J.C. López-Robledillo[4], R. Almodóvar[5], I. Llorente[6], E. Tomero[6], P. García de la Peña[7], H. Moruno[8], A. Pérez[8], T. Cobo-Ibáñez[9], L. Lojo[10], M.J. García de Yébenes[11] y L. Nuño[12]

[1]Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. [2]Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. [3]Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. [4]Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid. [5]Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. [6]Hospital Universitario La Princesa. Madrid. [7]Hospital Universitario HM San Chinarro. Madrid. [8]Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid. [9]Hospital Universitario Infanta Sofía. Madrid. [10]Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. [11]Instituto de Salud Musculoesquelética. Madrid. [12]Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Resumen

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles (MIIJ) son un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes caracterizadas por debilidad muscular, lesiones cutáneas típicas y afectación sistémica, con inicio en la edad pediátrica. Dentro de las MIIJ se reconocen varios subgrupos, como la dermatomiositis juvenil (DMJ), las formas overlap con enfermedades del tejido conectivo y la polimiositis juvenil (PMJ). Las MIIJ comparten manifestaciones clínicas comunes con las miopatías inflamatorias idiopáticas del adulto (MIIA), no obstante, parece que existen peculiaridades de las MIIJ que las diferencian, como una mayor frecuencia de calcinosis, vasculopatía y la menor asociación con neoplasia o enfermedad pulmonar intersticial.

Objetivos: Describir las formas juveniles de la cohorte de miopatías inflamatorias de la comunidad de Madrid (REMICAM), y analizar posibles diferencias con las formas del adulto.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo multicéntrico de una cohorte de pacientes con diagnóstico de polimiositis del adulto (PMA), dermatomiositis del adulto (DMA), PMJ y DMJ probable o definitiva según criterios de Bohan y Peter, en seguimiento en servicios de reumatología de hospitales de la Comunidad de Madrid entre enero de 1980 y diciembre de 2014. Se realizó una comparación entre las formas infantiles y del adulto (PMJ vs PMA, así como DMJ vs DMA).

Resultados: Se incluyeron un total de 367 pacientes, 86 con MIIJ y 151 pacientes con MIIA. A continuación, se exponen las diferencias entre las formas juveniles y las del adulto. PMJ vs PMA:Se incluyeron 11 pacientes con PMJ y 150 con PMA. En cuanto a las manifestaciones generales, los jóvenes presentaron mayor frecuencia de fiebre (45% vs 16%) y calcinosis (18% vs 3%). La afectación cardiaca y pulmonar se presentó de forma casi exclusiva en el grupo de los adultos. Los pacientes con PMJ presentaron más frecuentemente anemia y trombopenia. En cuanto al pronóstico, los pacientes con PMJ tuvieron menos frecuencia de neoplasias (0% vs 18%) e infecciones (0% vs 26%). Ninguna de estas diferencias alcanzó la significación estadística (tablas 1 y 2). DMJ vs DM: Se

incluyeron 75 pacientes con DMJ y 131 con DMA. Las formas juveniles se caracterizaron por menor frecuencia de pérdida de peso, artralgias, artritis y prurito. Por otro lado, las DMJ tuvieron más frecuentemente signo de Gottron (88% vs 64%, p < 0,0001) y calcinosis (34% vs 7%, p < 0,0001). Las DMJ tuvieron menor frecuencia de manifestaciones cardiacas, digestivas y enfermedad pulmonar intersticial (EPI) (29% vs 0%, p < 0,0001). En cuanto a las diferencias en parámetros analíticos, las DMJ tuvieron valores menos elevados de PCR y de VSG (p < 0,0001). Las formas juveniles tuvieron mejor pronóstico, teniendo una menor incidencia de infección grave (4% vs 23%; p < 0,0001), exitus (3% vs 33%; p < 0,0001) y neoplasia (1% vs 26%; p < 0,0001). En cuanto al tratamiento, los pacientes con DMJ recibieron de forma menos frecuente azatioprina (11% vs 45%, p < 0,0001), sin diferencias para el resto de los tratamientos (tablas 3 y 4).

Tabla 1. Polimiositis: características clínicas y pronóstico

Características	Total (n = 161)	PMJ (n = 11)	PMA (n = 150)	Valor p
Sociodemográficas				
Edad (n = 161)	56,0 (37,5-66,1)	12,1 (5,1-15,5)	57,0 (42,1-66,7)	< 0,0001
Inicio-diagnóstico (n = 142)	0,27 (0,12-0,80)	0,34 (0,08-1,75)	0,26 (0,13-0,75)	0,830
Sexo mujer (n = 161)	114 (70,8%)	9 (81,8%)	105 (70,0%)	0,511
Manifestaciones generales				
Fiebre (n = 157)	29 (18,5%)	5 (45,4%)	24 (16,4%)	0,032
Pérdida peso (n = 157)	27 (17,2%)	1 (9,1%)	26 (17,8%)	0,691
Calcinosis (n = 160)	5 (3,1%)	2 (18,2%)	3 (2,0%)	0,038
Manifestaciones articulares				
Artralgias (n = 160)	86 (53,7%)	6 (54,5%)	80 (53,7%)	0,956
Artritis (n = 159)	56 (35,2%)	5 (45,4%)	51 (34,5%)	0,461
Manifestaciones dermatológicas				
Fotosensibilidad (n = 157)	4 (2,5%)	1 (9,1%)	3 (2,1%)	0,254
Edema manos (n = 158)	19 (12,0%)	3 (27,3%)	16 (10,9%)	0,130
Prurito (n = 159)	-	-	-	
Úlceras isquémicas (n = 161)	6 (3,7%)	2 (18,2%)	4 (2,7%)	0,055
Raynaud (n = 160)	32 (20,0%)	3 (27,3%)	29 (19,5%)	0,461
Manifestaciones musculares				
Debilidad muscular (n = 161)	152 (94,4%)	10 (90,9%)	142 (94,7%)	0,480
Mialgias (n = 157)	141 (89,8%)	7 (63,6%)	134 (91,8%)	0,016
Patrón miopático (n = 160)	143 (89,4%)	11 (100%)	132 (88,6%)	0,701
Manifestaciones cardiacas				
Miocarditis (n = 159)	9 (5,7%)	-	9 (6,1%)	1,000
Pericarditis (n = 161)	9 (5,6%)	-	9 (6,0%)	1,000
Arritmias (n = 159)	26 (16,3%)	1 (9,1%)	25 (16,7%)	0,694
Insuficiencia cardiaca (n = 158)	20 (12,7%)	-	20 (13,6%)	0,365
Manifestaciones pulmonares				
EPI (n = 160)	48 (30,0%)	1 (9,1%)	47 (31,5%)	0,175
Hipertensión pulmonar (n = 160)	10 (6,2%)	-	10 (6,7%)	1,000
Manifestaciones digestivas				
Disfagia (n = 161)	29 (18,0%)	2 (18,2%)	27 (18,0%)	1,000
HDA (n = 159)	4 (2,5%)	-	4 (2,7%)	1,000

HDB (n = 159)	1 (0,6%)	-	1 (0,7%)	1,000
Variables pronósticas				
Infección grave (n = 156)	40 (25,6%)	-	40 (27,2%)	0,113
Exitus (n = 144)	43 (29,9%)	2 (25,0%)	41 (30,1%)	1,000
Neoplasia (n = 161)	29 (18,0%)	-	29 (19,3%)	0,216

Tabla 2. Polimiositis: pruebas complementarias y tratamiento

Características	Total (n = 161)	PMJ (n = 11)	PMA (n = 150)	Valor p
Parámetros de laboratorio				
Anemia (n = 159)	29 (18,2%)	3 (27,3%)	26 (17,6%)	0,423
Leucopenia (n = 159)	5 (3,1%)	1 (9,1%)	4 (2,7%)	0,305
Trombopenia (n = 159)	6 (3,8%)	2 (18,2%)	4 (2,7%)	0,056
ANA+ (n = 161)	90 (55,9%)	7 (63,6%)	83 (55,3%)	0,592
CPK inicio (n = 148)	1.088 (366-3.992)	1.236 (71-7.428)	1.088 (400-3.976)	0,688
Aldolasa inicio (n = 90)	14,5 (7,9-23,0)	7,0 (4,0-12,4)	14,8 (8,0-23,8)	0,124
PCR (n = 129)	1,1 (0,12-4,0)	0,12 (0-2,8)	1,2 (0,2-4,3)	0,132
VSG (n = 142)	31 (14-50)	26 (11-53)	32 (14-50)	0,770
Anti-Jo1 (n = 155)	35 (22,6%)	-	35 (24,0%)	0,210
Tratamientos acumulados (alguna vez o en la actualidad)				
Esteroides orales (n = 161)	160 (99,4%)	10 (91,9%)	150 (100%)	0,003
Esteroides IV (n = 161)	27 (16,8%)	1 (9,1%)	26 (17,3%)	0,692
Metotrexato (n = 161)	73 (45,3%)	1 (9,1%)	72 (48,0%)	0,043
Infliximab (n = 156)	2 (1,3%)	-	2 (1,4%)	1,000
Azatioprina (n = 161)	68 (42,2%)	2 (18,2%)	66 (44,0%)	0,303
Ciclofosfamida (n = 161)	11 (6,8%)	1 (9,1%)	10 (6,7%)	0,147
Micofenolato (n = 156)	15 (9,6%)	-	15 (10,3%)	1,000
Hidroxicloroquina (n = 161)	8 (5,0%)	-	8 (5,3%)	1,000
Inmunoglobulinas (n = 160)	32 (20,0%)	-	32 (21,5%)	0,412
Rituximab (n = 161)	17 (10,6%)	-	17 (11,3%)	0,654

Tabla 3. Dermatomiositis: características clínicas y pronóstico

Características	Total (n = 206)	DMJ (n = 75)	DMA (n = 131)	Valor p
Sociodemográficas				
Edad (n = 206)	38,1 (9,5-58,7)	6,8 (4,5-10,6)	53,4 (40,1-64,6)	< 0,0001
Inicio-diagnóstico (n = 189)	0,24 (0,10-0,67)	0,21 (0,09-0,59)	0,25 (0,11-0,79)	0,280
Sexo mujer (n = 208)	150 (72,1%)	52 (69,3%)	98 (73,7%)	0,502
Manifestaciones generales				
Fiebre (n = 194)	54 (28,0%)	17 (25,4%)	37 (29,4%)	0,556
Pérdida peso (n = 194)	51 (26,3%)	11 (16,2%)	40 (31,7%)	0,019
Calcinosis (n = 206)	34 (16,5%)	25 (33,8%)	9 (6,9%)	< 0,0001
Manifestaciones articulares				
Artralgias (n = 207)	119 (57,5%)	32 (42,7%)	87 (65,9%)	0,001
Artritis (n = 203)	76 (37,4%)	19 (25,7%)	57 (44,2%)	0,009
Manifestaciones dermatológicas				
Pápulas Gottron (n = 208)	145 (69,7%)	54 (72,0%)	91 (68,4%)	0,590
Signo de Gottron (n = 208)	151 (72,6%)	66 (88,0%)	85 (63,9%)	< 0,0001

Eritema heliotropo (n = 208)	135 (64,9%)	46 (61,3%)	89 (66,9%)	0,418
Vasculitis (n = 208)	20 (9,6%)	10 (13,3%)	10 (7,5%)	0,172
Mano mecánico (n = 197)	51 (25,9%)	10 (14,3%)	41 (32,3%)	0,006
Fotosensibilidad (n = 196)	40 (20,4%)	8 (11,4%)	32 (25,4%)	0,020
Edema manos (n = 196)	36 (18,4%)	6 (8,6%)	30 (23,8%)	0,008
Prurito (n = 197)	33 (16,7%)	4 (5,7%)	29 (22,8%)	0,002
Úlceras isquémicas (n = 208)	8 (3,8%)	2 (2,7%)	6 (4,5%)	0,714
Raynaud (n = 207)	37 (17,9%)	9 (12,0%)	28 (21,2%)	0,096
Manifestaciones musculares				
Debilidad muscular (n = 208)	199 (95,7%)	70 (93,3%)	129 (97,0%)	0,289
Mialgias (n = 197)	171 (86,8%)	61 (87,1%)	110 (86,6%)	0,916
Patrón miopático (n = 203)	169 (83,2%)	61 (83,6%)	108 (83,1%)	0,741
Manifestaciones cardiacas				
Miocarditis (n = 207)	8 (3,9%)	2 (2,7%)	6 (4,5%)	0,714
Pericarditis (n = 208)	7 (3,4%)	-	7 (5,3%)	0,051
Arritmias (n = 207)	14 (6,8%)	2 (2,7%)	12 (9,0%)	0,146
Insuficiencia cardiaca (n = 201)	14 (7,0%)	1 (1,3%)	13 (10,2%)	0,020
Manifestaciones pulmonares				
EPI (n = 208)	38 (18,3%)	-	38 (28,6%)	< 0,0001
Hipertensión pulmonar (n = 208)	13 (6,3%)	1 (1,3%)	12 (9,0%)	0,035
Manifestaciones digestivas				
Disfagia (n = 207)	54 (26,1%)	17 (22,7%)	37 (28,0%)	0,398
HDA (n = 208)	1 (0,5%)	-	1 (0,7%)	1,000
HDB (n = 208)	2 (1,0%)	1 (1,3%)	1 (0,7%)	1,000
Variables pronósticas				
Infección grave (n = 198)	33 (16,7%)	3 (4,3%)	30 (23,4%)	< 0,0001
Exitus (n = 172)	40 (23,3%)	2 (3,5%)	38 (33,0%)	< 0,0001
Neoplasia (n = 208)	35 (16,8%)	1 (1,3%)	34 (25,6%)	< 0,0001

Tabla 4. Dermatomiositis: pruebas complementarias y tratamiento

Características	Total (n = 208)	DMJ (n = 75)	DMA (n = 133)	Valor p
Parámetros de laboratorio				
Anemia (n = 208)	30 (14,4%)	10 (13,3%)	20 (15,0%)	0,838
Leucopenia (n = 208)	15 (7,2%)	3 (4,0%)	12 (9,0%)	0,265
Trombopenia (n = 208)	4 (1,9%)	1 (1,3%)	3 (2,3%)	1,000
ANA+ (n = 202)	107 (53,0%)	27 (37,0%)	80 (62,0%)	0,001
CPK inicio (n = 181)	652 (198-2.357)	431 (101-3.090)	690 (233-1.963)	0,717
Aldolasa inicio (n = 133)	12 (7,8-22,0)	12 (9,0-18,4)	11,2 (6,9-24,2)	0,913
PCR (n = 145)	1 (0,1-5,6)	0,4 (0-1,3)	2,0 (0,2-6,9)	0,0006
VSG (n = 177)	28 (14-47)	19 (11-29)	35 (18-53)	< 0,0001
Anti-Jo1 (n = 196)	23 (11,7%)	2 (2,9%)	21 (16,4%)	0,005
Tratamientos acumulados (alguna vez o en la actualidad)				
Esteroides orales (n = 207)	204 (98,5%)	74 (98,7%)	130 (98,5%)	1,000
Esteroides IV (n = 208)	31 (14,9%)	16 (21,3%)	15 (11,3%)	0,049
Metotrexato (n = 208)	112 (53,8%)	48 (64,0%)	64 (48,1%)	0,035

Infliximab (n = 196)	3 (1,5%)	1 (1,6%)	2 (1,5%)	1,000
Etanercept (n = 208)	6 (2,9%)	4 (5,3%)	2 (1,5%)	0,151
Adalimumab (n = 207)	1 (0,5%)	1 (1,3%)	-	0,362
Azatioprina (n = 207)	67 (32,4%)	8 (10,6%)	59 (44,7%)	< 0,0001
Ciclofosfamida (n = 207)	13 (6,3%)	2 (2,7%)	11 (8,3%)	0,313
Micofenolato (n = 204)	6 (3,0%)	3 (4,0%)	3 (2,3%)	0,803
Hidroxicloroquina (n = 208)	46 (22,1%)	23 (31,7%)	23 (17,3%)	0,096
Inmunoglobulina IV (n = 205)	36 (17,6%)	13 (18,1%)	23 (17,3%)	0,121
Rituximab (n = 208)	13 (6,2%)	1 (1,3%)	12 (9,9%)	0,081

Conclusiones: Existen diferencias significativas en cuanto a clínica y pronóstico entre las formas de dermatomiositis juvenil y del adulto, lo que refleja que se trata de subtipos diferentes de MII. También parecen existir diferencias entre las formas de polimiositis juveniles y de inicio adulto, no obstante, dado el escaso número de pacientes con PMJ, no se obtuvieron diferencias significativas.

1699-258X © 2020. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados