

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
POSGRADO DE ESPECIALIDADES MEDICAS



Protocolo de trabajo de investigación:

**CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-INMUNOLÓGICA DE PACIENTES CON
MIOPATÍAS INFLAMATORIAS EN EL INSTITUTO SALVADOREÑO DEL
SEGURO SOCIAL**

Autor(a):

Elba Lorena Moreno Ortiz

Para optar al Título de Especialista en:

Medicina Interna

Asesor metodológico

Dennis René Flores Chávez

SAN SALVADOR, EL SALVADOR, NOVIEMBRE 2023

INDICE

RESUMEN	I
INTRODUCCION	III
JUSTIFICACIÓN	IV
OBJETIVOS	V
Objetivo general	V
Objetivos específicos.....	V
METODOLOGÍA	1
Universo de estudio.....	1
Selección y tamaño de muestra.....	1
Unidad de análisis	1
Criterios de inclusión y exclusión	1
Proceso de recolección de datos.....	2
Instrumentos utilizados	2
RESULTADOS	3
DISCUSION	12
RECOMENDACIONES	16
BIBLIOGRAFÍA	17
ANEXOS	18

RESUMEN

Objetivo: Registrar las principales características clínicas e inmunológicas de los pacientes con miopatías inflamatorias que consultan en el Hospital General, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades del Instituto Salvadoreño del Seguro Social. Además, describir las características demográficas, frecuencia de cada tipo de miopatía, resultados de creatinina, TGO, TGP, reactantes de fase aguda, principales causas de ingreso y manifestaciones clínicas; causas de ingreso más frecuentes y porcentaje de pacientes en los que se confirmó el diagnóstico con electromiografía y biopsia, así como las causas de defunción más frecuentes.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio descriptivo, transversal, retrospectivo. Se usaron como fuente de información los expedientes clínicos físicos y virtuales de pacientes con diagnóstico definitivo, posible y probable de miopatías inflamatorias que comprendieran el período de investigación.

Resultados: El 75% de los pacientes eran del sexo femenino ((n)=21), con una media de edad de 47 años.. La miopatía más frecuente fue la dermatomiositis en el 86% ((n)=24)) de los pacientes. La causa más frecuente de ingreso fue el síndrome de debilidad (85%), y las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron debilidad muscular (31%; (n) = 25) mialgias (28%; ((n) = 23) y erupciones cutáneas (25%; (n) = 20). La comorbilidad más frecuente fue la hipertensión arterial (17%, (n)=5)). Solo en 7% de los pacientes ((n)=2) se confirmó el diagnóstico con electromiografía y biopsia.

Conclusiones: La miopatía inflamatoria más frecuente en la población estudiada es la dermatomiositis, con predilección por el sexo femenino, con una media de edad de 47 años. La mayoría de los pacientes presentaban elevación de la CPK, TGO y reactantes de fase aguda. La principal causa de consulta en los pacientes con miopatías es el síndrome de debilidad muscular, y las manifestaciones clínicas más

frecuentes son la debilidad muscular, mialgias y erupciones cutáneas. La comorbilidad más frecuente fue la hipertensión arterial. Solamente falleció una paciente, por insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía aspirativa, más exacerbación de la enfermedad de base.

INTRODUCCION

Las miopatías inflamatorias (MMII) son el grupo más grande de enfermedades potencialmente tratables de miopatías en niños y adultos. Constituyen un grupo heterogéneo de trastornos que se clasifican en base a sus distintas características clínico-patológicas en cuatro subtipos: dermatomiositis, polimiositis, miositis necrotizante autoinmune y miositis por cuerpos de inclusión; e incluso se está empezando a reconocer un quinto subgrupo, la miositis por superposición ¹. Típicamente, suelen presentarse con el inicio subagudo de debilidad muscular proximal asimétrica, elevación de la CK e infiltración de mononucleares en la biopsia de músculo ². Además, suelen acompañarse de otras manifestaciones no musculares, como disfagia, hasta en un tercio de los pacientes, enfermedad intersticial pulmonar, que constituye una causa importante de morbilidad y mortalidad en los pacientes, y también se puede encontrar hasta en un tercio de los pacientes.

Asimismo, se ha evidenciado una alta incidencia de malignidades, especialmente en los pacientes con dermatomiositis (DM) y polimiositis (PM), con neoplasias nasofaríngeas, cáncer gástrico y hepatobiliar y de ovario, y se ha considerado que las miopatías inflamatorias pueden constituir un síndrome paraneoplásico ³

Existen escasos estudios que describan las características de estos pacientes en Latinoamérica que puedan servir de parámetro para la atención de los pacientes, lo que refleja la importancia de este estudio para caracterizar las miopatías inflamatorias en los pacientes del Instituto Salvadoreño del Seguro Social. Se realizó una revisión de expedientes clínicos, evaluando las causas más frecuentes de ingreso, las comorbilidades asociadas más frecuentes, causas de muerte; las características clínicas, como sexo más afectado, grupo etario predominante, las miopatías más frecuentemente diagnosticadas y el resultado de los exámenes de laboratorio, pruebas inmunológicas, histológicas y electromiografía.

JUSTIFICACIÓN

Las miopatías inflamatorias constituyen enfermedades raras, sin embargo, suponen una gran carga para los pacientes que las padecen , con estudios que evidencian una disminución en la calidad de vida, productividad laboral e independencia para realizar actividades físicas⁴. Se caracterizan por una gran variedad de manifestaciones clínicas, en algunas ocasiones atípicas, que solamente se diagnostican a través del resultado de pruebas inmunológicas.

A través del estudio planteado, se podrán registrar las principales características clínicas e inmunológicas de los pacientes con miopatías inflamatorias que consultan en el ISSS, que incluyen: las manifestaciones clínicas más frecuentes, los principales motivos de hospitalización, y las causas más frecuentes de defunción, y registrar la cantidad de pacientes diagnosticados con cualquiera de las miopatías inflamatorias que cuenten con confirmación histológica o inmunológica. Al momento, no existe una base de datos en la institución que aporte estos datos; por lo que, a través de los datos obtenidos, se podrá tomar conductas que permitan brindar una mejor atención a los pacientes, así como redirigir los recursos hacia el tratamiento de las manifestaciones clínicas más frecuentes, o hacia la prevención de las complicaciones más frecuentes.

OBJETIVOS

Objetivo general

Registrar las principales características clínicas e inmunológicas de los pacientes con miopatías inflamatorias que consultan en el Hospital General, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades del Instituto Salvadoreño del Seguro Social.

Objetivos específicos

- Describir las características demográficas de los pacientes con miopatías inflamatorias y la frecuencia de cada tipo de miopatía.
- Mencionar los resultados de exámenes de creatinina sérica, TGO, TGP y reactantes de fase aguda de los pacientes.
- Mencionar las manifestaciones clínicas y comorbilidades más frecuentes, así como las principales causas de ingresos en los pacientes con MMII.
- Registrar el porcentaje de pacientes que tienen diagnóstico confirmado con electromiografía y biopsia.
- Registrar las causas más frecuentes de defunción en los pacientes con MMII.

METODOLOGÍA

Tipo de estudio

Se clasifica como tipo descriptivo según el objeto de estudio y el análisis.

Diseño general

Esta investigación según su diseño es de tipo transversal , retrospectivo, ya que el estudio se realizó en una población con síndrome en específico y en un periodo determinado.

Universo de estudio

La población de estudio incluyó todos los pacientes con diagnóstico previo o nuevo de miopatías inflamatorias, que han consultado en el Hospital General, Consultorio de Especialidades o en el Hospital Médico Quirúrgico entre 2019 y 2022.

Selección y tamaño de muestra

La muestra fue no probabilística, y se conformó por la totalidad de pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión.

Unidad de análisis

Se realizó una revisión de cada uno de los expedientes de los pacientes que consultaron y fueron diagnosticados como miopatías inflamatorias, que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión.

Criterios de inclusión y exclusión

Criterios	
Inclusión	Exclusión
<ul style="list-style-type: none">• Paciente derechohabiente con que cumpla con los criterios de Peter y Bohan de caso definitivo, probable y posible de miopatía inflamatoria.• Pacientes mayores de 18 años.	<ul style="list-style-type: none">• Pacientes con «<i>overlap</i>» con otras enfermedades autoinmunes.

--	--

Proceso de recolección de datos

Se revisaron los libros de ingresos y egresos de los servicios de Medicina Interna tanto del Hospital General del ISSS, como del Hospital Médico Quirúrgico para obtener datos preliminares de los pacientes. Además, se consultó con los epidemiólogos de cada hospital para obtener más pacientes con diagnóstico de miopatía inflamatoria. Se revisaron los expedientes físicos y electrónicos de todos los pacientes que consultaron en el Hospital General o el Hospital Médico Quirúrgico dentro del lapso de tiempo estipulado, y que fueron sido diagnosticados con una miopatía inflamatoria. Además, se revisaron los expedientes del Consultorio de Especialidades ISSS.

Instrumentos utilizados

Se utilizaron los expedientes clínicos de forma física y en forma virtual de los pacientes con miopatías inflamatorias que ingresaron al Hospital General del ISSS y al Hospital Médico Quirúrgico, y que consultaron en el Consultorio de Especialidades, durante el período de tiempo estipulado, de 2019 a 2022. Los datos se recopilaron en una hoja en una base de datos en Excel.

Análisis de los resultados

De los datos obtenidos se realizaron tablas y gráficas que contienen las variables categóricas organizadas. Además, se obtuvieron medidas de tendencia central (mediana) y porcentajes, así como desviaciones estándar de algunos valores de exámenes de laboratorio.

RESULTADOS

Se revisaron 35 expedientes, de los cuales, se excluyeron 5 pacientes. El primero porque no se encontró récord clínico con el nombre ni el número de afiliación del paciente. Además, se descartaron otros 4 pacientes por haber sido diagnosticados durante el seguimiento como “Overlap” con otras enfermedades autoinmunes. De manera que, 28 pacientes cumplieron con los criterios de inclusión para ser incluidos en el estudio.

Objetivo 1: Describir las características demográficas de los pacientes con miopatías inflamatorias y la frecuencia de cada tipo de miopatía.

De la totalidad de los pacientes incluidos, 86% (24 pacientes) fueron diagnosticados como Dermatomiositis, y 14% (4 pacientes) con Polimiositis.

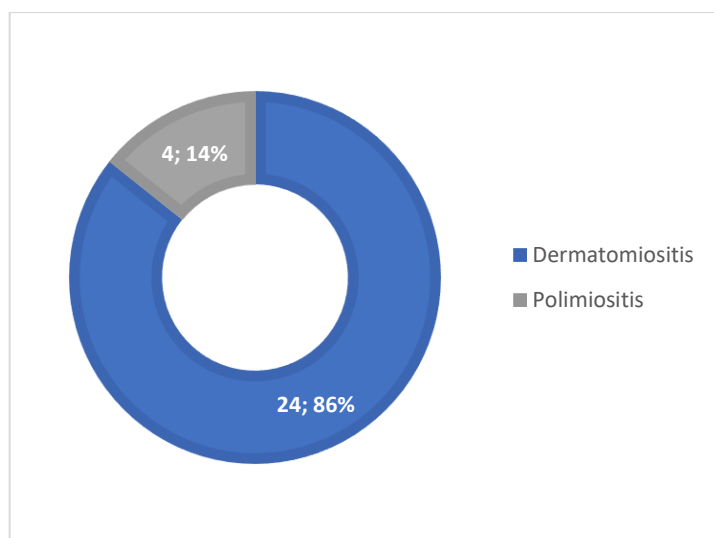


Figura 1: Tipos de miopatía organizados por frecuencia.

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS.

La mayoría de los pacientes se encontraban entre los 20 y 60 años de edad, presentando tres picos etarios, entre los 56 y 60 años, con la mayoría de pacientes, y luego entre los 21 y 25 y los 41 a 45 años. Con una media de edad de 47 años.

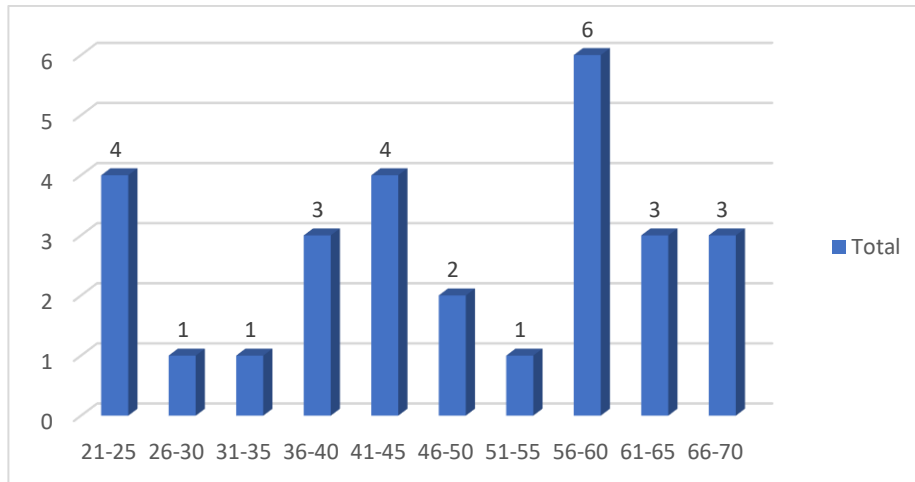


Figura 2: Distribución de afectación por grupos etarios de pacientes con miopatías inflamatorias.

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS.

El sexo más frecuentemente afectado, fue el sexo femenino, con un 75% de la totalidad de los pacientes, 21 pacientes, y 25% (7 pacientes) fueron hombres. De los pacientes masculinos 6 habían sido diagnosticados como dermatomiositis (85%) y 1 con Polimiositis (15%).

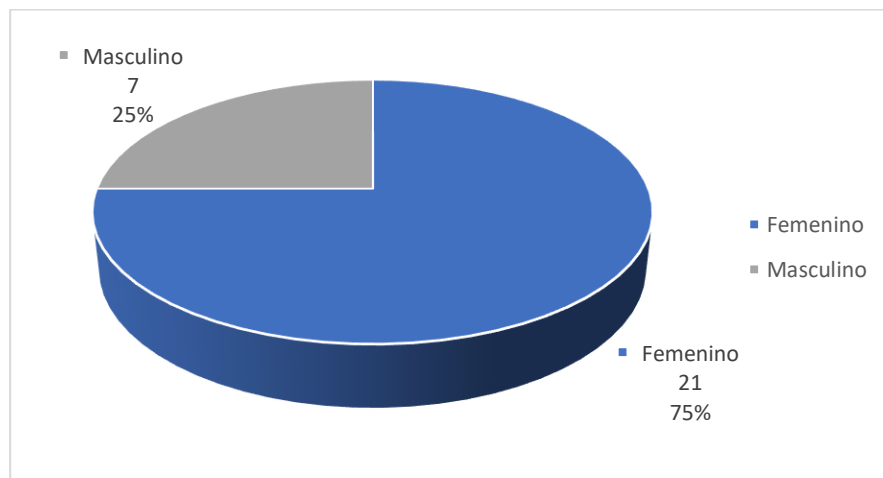


Figura 3: Distribución por sexos de pacientes con miopatías inflamatorias

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

Objetivo 2: Mencionar los resultados de exámenes de creatinina sérica, TGO, TGP y reactantes de fase aguda de los pacientes.

Los niveles de CPK se encontraban elevados en la mayoría de los pacientes, con un valor promedio de 7170.11 mg/dl entre la totalidad de los pacientes. Con un rango entre 36 y 27419 mg/dl. La mayoría de los pacientes presentaban valores entre 1000 y 4000 mg/dl (11 pacientes).

En cuanto a los valores de Creatinina sérica, el 75% de los pacientes presentaban valores menores a 1.0 mg/dl, y el resto, presentaban valores >1.0 mg/dl.

Tabla 1: Valores de Cr sérica (mg/dl) en pacientes con miopatías inflamatorias

Valores de Creatinina sérica (mg/dl)	Número de pacientes
<0.5	9
0.5-1	13
1-1.5	3
2-2.5	1
2.5-3	2
Total general	28

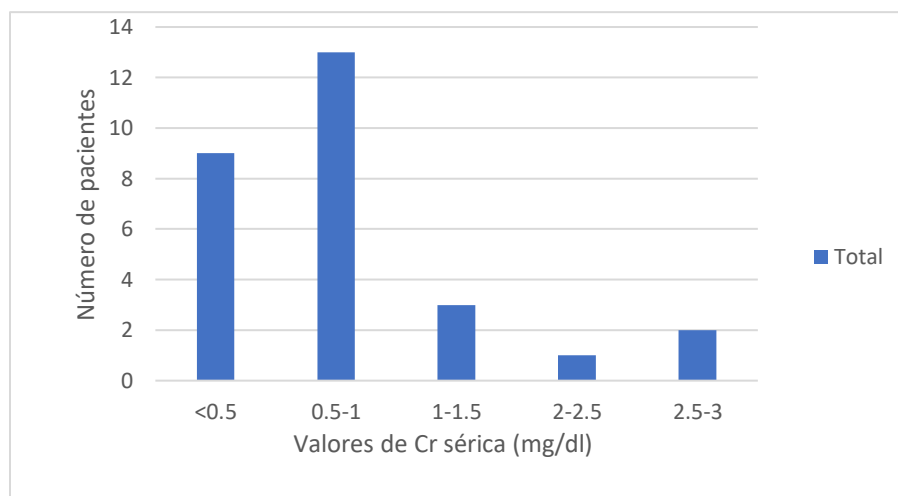


Figura 4: Gráfico de valores de Cr Sérica (mg/dl)

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

Los niveles de TGO oscilaban entre 15 y 1696 U/L, con una media de 231 U/L, con una desviación estándar de 350. 22 U/L. Los niveles de TGP (U/L) variaban entre 4 y 484, con una media de 93.6 y una desviación estándar de 115. 14. La mayoría de los pacientes, presentaban niveles entre 15 y 115 U/L (15 pacientes = 53%).

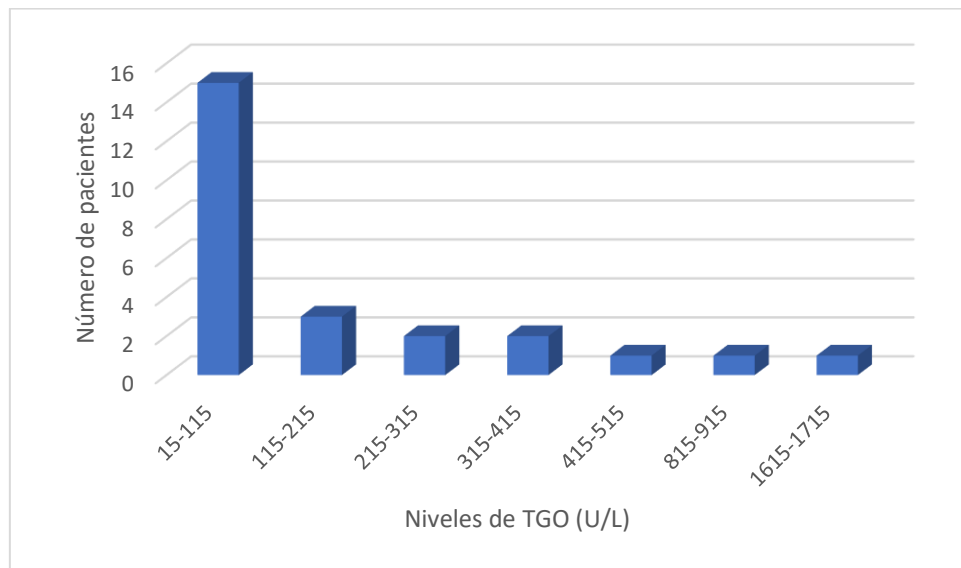


Figura 5: Niveles de TGO (U/L) en pacientes con miopatías inflamatorias
 Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

En cuanto a los reactantes de fase aguda, la mayoría de pacientes, presentaba elevación principalmente de la velocidad de eritrosedimentación. Con 57% con valores entre 10-29 mm/h y 32% con valores de 30-49 mm/h. Sin embargo, 42% de los pacientes presentaban elevación de la velocidad de eritrosedimentación corregida para la edad y el sexo. En cuanto a la Proteína C Reactiva, 60% de los pacientes presentaban elevación, de acuerdo con valor de corte de 0.5 mg/dl establecido por el laboratorio. En 3 pacientes, no se documentaron niveles de PCR durante el ingreso incluido en el estudio.

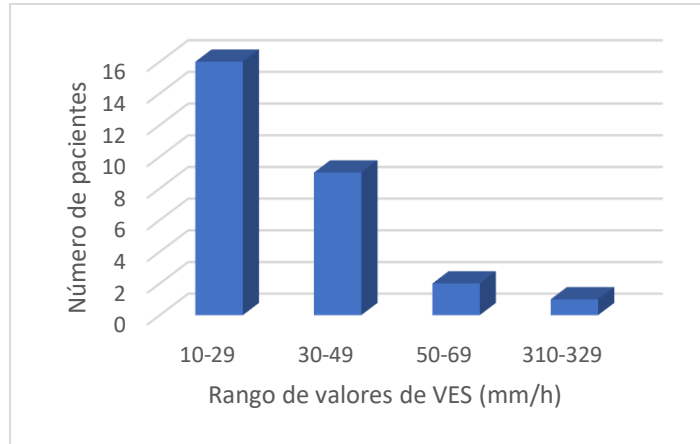


Figura 6: Valores de Velocidad de eritrosedimentación en pacientes con miopatías inflamatorias (mm/h)

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

Objetivo 3: Mencionar las manifestaciones clínicas y comorbilidades más frecuentes, así como las principales causas de ingreso en los pacientes con MMII.

La principal causa de ingreso fue el síndrome de debilidad muscular, en un 85% de los pacientes ((n)= 24), con afección principal de músculos proximales.

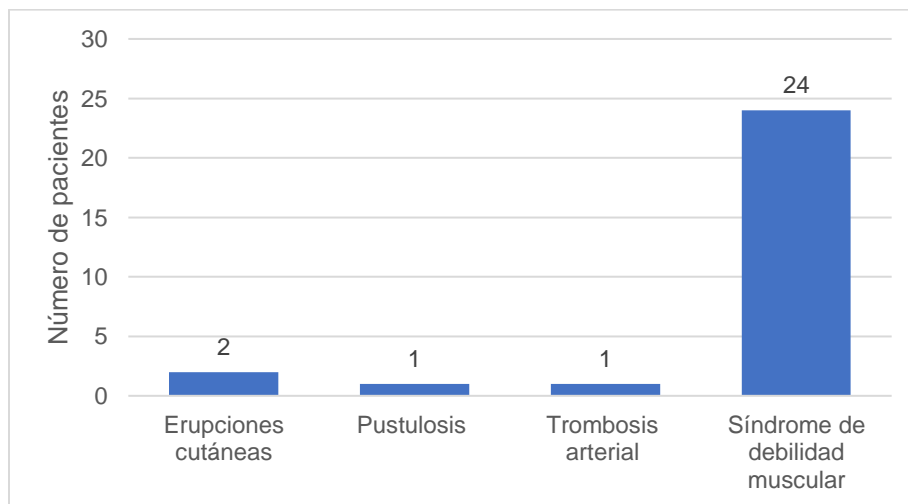


Figura 7: Principales causas de ingreso en pacientes con miopatías inflamatorias

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron debilidad muscular, en 31% de los pacientes, seguida de mialgias (28%) y erupciones cutáneas (25%).

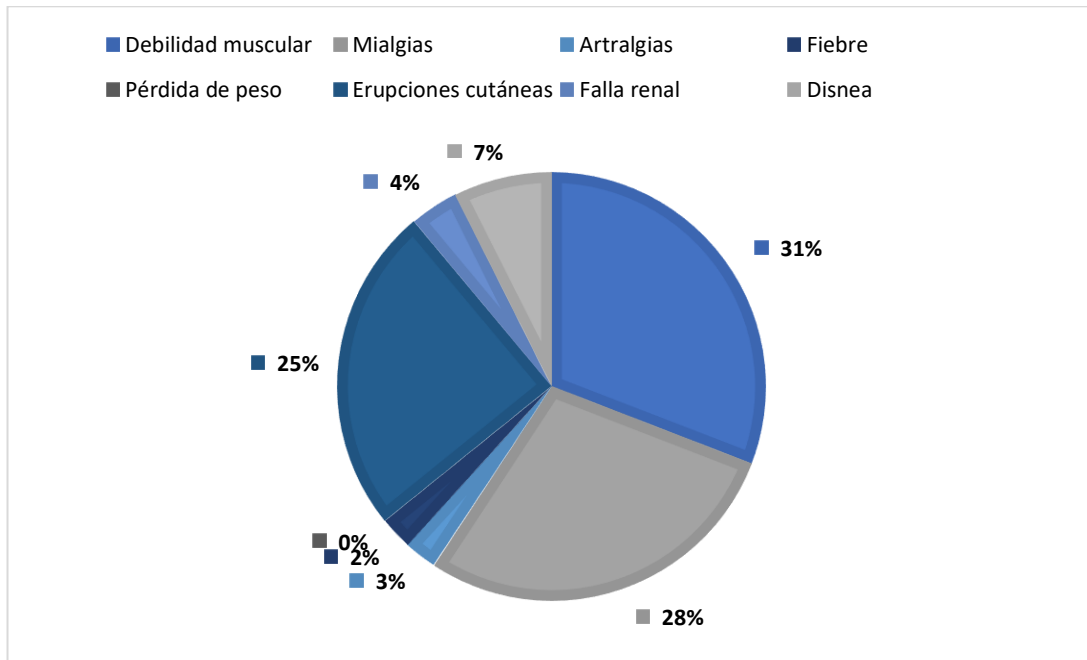


Figura 8: Manifestaciones clínicas más frecuentes en pacientes con miopatías inflamatorias

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

Las comorbilidades más frecuentes fueron hipertensión arterial (5 pacientes), e hipotiroidismo (2 pacientes). Además, un paciente fue diagnosticado con cáncer gástrico (adenocarcinoma) y una paciente fue diagnosticada con cáncer de mama canalicular infiltrante en la mama izquierda, ambos siguen en controles en el servicio de Oncología ISSS.

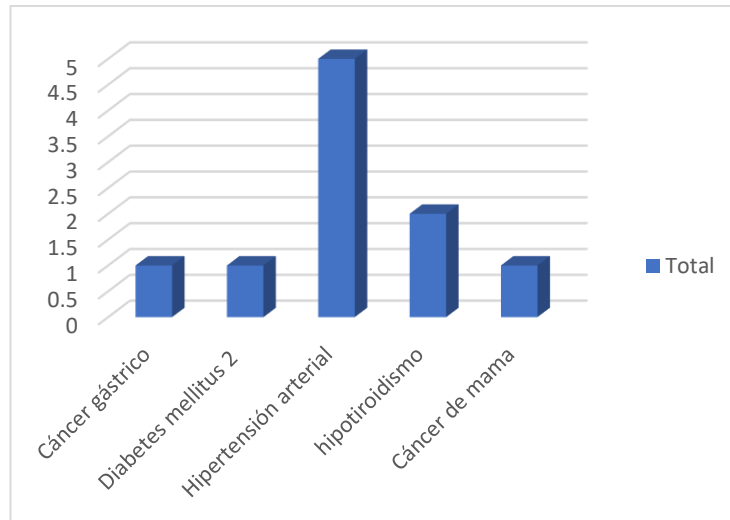


Figura 9: Comorbilidades más frecuentes en pacientes con miopatías inflamatorias

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

Objetivo 4: Registrar el porcentaje de pacientes que tienen diagnóstico confirmado con electromiografía y biopsia.

De la totalidad de pacientes, 5 pacientes tenían ANA (+), tres con títulos 1:250, y uno con título 1:1280. Solamente 3 pacientes tenían anticuerpos anti-Jo 1 tomados, de los cuales uno tenía resultado positivo y dos tenían resultados negativos.

De manera, que solamente el 3% de los pacientes (1 paciente) tenía confirmación por pruebas inmunológicas específicas para miopatías inflamatorias.

En cuanto a la confirmación histológica, en 61% de los pacientes no se tomó biopsia, del 39% restante que sí se les tomó, 25% ((n)=7) tuvieron hallazgos sugestivos de miopatía inflamatoria. En un paciente se reportó el resultado como muestra insuficiente y en 3 pacientes el resultado de la biopsia fue negativo a miopatía inflamatoria. Seis, de los siete pacientes a los que se les tomó biopsia, fueron diagnosticados como dermatomiositis, el otro paciente, fue diagnosticado como polimiositis.

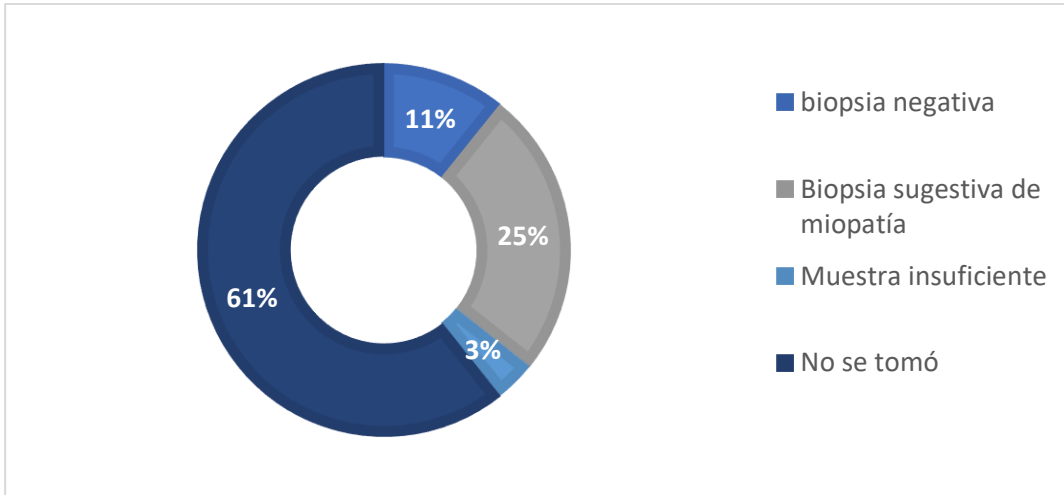


Figura 10: Resultados de biopsias en pacientes con miopatías inflamatorias
 Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

El estudio de electromiografía se tomó en 3 pacientes (11% de la población), en los cuales reveló un patrón sugestivo de miopatía.

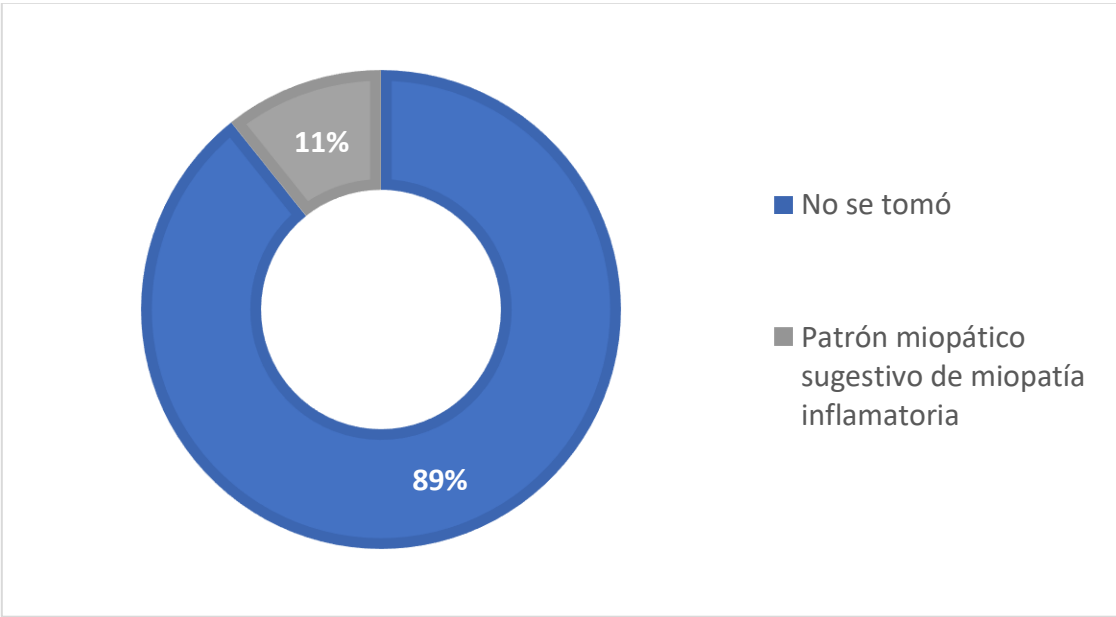


Figura 11: Resultados de electromiografía en pacientes con miopatías inflamatorias

Fuente: revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias de Hospital General ISSS, Hospital Médico Quirúrgico y Consultorio de Especialidades ISSS

De la totalidad de pacientes, solo en (n)=2 (7%), se confirmó tanto con biopsia, como con estudio de electromiografía, la presencia de miopatía inflamatoria. Ambos con diagnóstico de dermatomiositis.

Objetivo 5: Registrar las causas más frecuentes de defunción en los pacientes con MMII.

De la totalidad de los pacientes, solamente falleció una paciente por insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía aspirativa. Sin embargo, hubo pacientes que perdieron el seguimiento en Reumatología.

DISCUSION

Las consultas y hospitalizaciones por miopatías inflamatorias son frecuentes y conllevan una importante carga económica para los centros que las atienden y para los pacientes que las padecen. Se han realizado estudios que evidencian disminución de la calidad de vida en comparación con pacientes sanos principalmente en dominios físicos. Los motivos de consulta van desde debilidad muscular y mialgias, hasta manifestaciones extramusculares como artritis, erupciones cutáneas, disfagia, miocarditis, enfermedad pulmonar intersticial, o incluso, neoplasias ⁴. Los pacientes cursan con debilidad muscular proximal. Las tareas que requieren músculos distales, como abotonarse o sujetar objetos, se ven afectadas de manera temprana en la miositis por cuerpos de inclusión, pero solo en casos avanzados de polimiositis, dermatomiositis y miositis autoinmune necrosante¹. Las manifestaciones extramusculares incluyen síntomas sistémicos, puede iniciar como un síndrome constitucional con astenia, anorexia y pérdida de peso. Incluyen también la fiebre. Mialgias frecuentes en las formas de miopatía inflamatoria idiopática por el predominio de necrosis. Inflamación articular en las poliartritis simétricas no erosivas. Pápulas de Gottron en miembros superiores y manchas características en las zonas de extensión, en nudillos de manos. Signo de Chal, Signo de Cartuchera. Asimismo, se puede presentar disfagia, vasculitis o vasculopatía intestinal y síndrome de Takotsubo, aunque el órgano que afecta más frecuente es el pulmón, como una neumonía intersticial asociada a anticuerpos anti sintetasa ⁵.

El poder clasificar adecuadamente a los pacientes en los distintos subgrupos de miopatías inflamatorias, permite guiar el tratamiento y predecir las manifestaciones orgánicas y el pronóstico.

De la totalidad de pacientes estudiados, el sexo más frecuentemente afectado, fue el sexo femenino, con un 75% de la totalidad de los pacientes, 21 pacientes, y 25% (7 pacientes) fueron hombres. Se encontraron tres picos etarios, entre los 56 y 60 años, con la mayoría de pacientes, y luego entre los 21 y 25 y los 41 a 45 años. La

dermatomiositis fue la miopatía diagnosticada con mayor frecuencia 86% de los pacientes, y fue la miopatía más común, tanto en mujeres como en hombres.

En la mayoría de pacientes (75%), la consulta evaluada, fue de primera vez, por lo que las manifestaciones descritas, suelen ser las manifestaciones debutantes de los pacientes.

La principal causa de ingreso fue el síndrome de debilidad muscular (85%). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron debilidad muscular (31%), seguida de mialgias (28%) y erupciones cutáneas (25%). La comorbilidad más frecuente fue hipertensión arterial (17%), seguida de hipotiroidismo (7%). Además, durante el seguimiento se diagnosticaron dos pacientes con neoplasias, tanto neoplasia gástrica, como cáncer de mama, que suelen ser de las neoplasias asociadas a miopatías inflamatorias, y podría representar que la miopatía inflamatoria constituyó un síndrome paraneoplásico.

La mayoría de pacientes consultó con elevación de los niveles de creatinina kinasa (CPK), transaminasas y reactantes de fase aguda. Con un valor promedio de CPK de 7170.11 mg/dl, sin embargo, con una desviación estándar de 6087.21 mg/dl. Con niveles promedio de TGO 231 y TGP 93.6 U/L. La mayoría de pacientes, presentaba elevación principalmente de la velocidad de eritrosedimentación. Con 57% con valores entre 10-29 mm/h y 32% con valores de 30-49 mm/h. En cuanto a la Proteína C Reactiva, 60% de los pacientes presentaban valores superiores a 0.5 mg/dl.

De los pacientes en estudio, un paciente falleció durante el ingreso, por insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía aspirativa, y además, síntomas de exacerbación de la miopatía inflamatoria. Similar a los hallazgos descritos en pacientes asiáticos, en los que las causas más frecuentes de ingreso a UCI fueron: infección aislada (39,2%), exacerbación aguda de miopatía inflamatoria idiopática sola (27,5%) o coexistencia de ambas (27,5%)⁶.

En el 3% de los pacientes (1 paciente) se obtuvieron pruebas específicas para miopatías positivas (anti Jo-1); sin embargo, solo se tomaron 3 pruebas en la totalidad del grupo estudiado.

En cuanto a la confirmación histológica, 25% del total de los pacientes tuvieron hallazgos sugestivos de miopatía inflamatoria, la mayoría con infiltrado linfocítico endomisial; sin embargo, del total de pacientes en los que se realizó biopsia, 70% obtuvo resultados sugestivos de miopatía inflamatoria. El estudio de electromiografía se realizó en 11% de los pacientes, con 100% de los estudios revelando un patrón miopático.

En las limitantes de la obtención de datos, es importante mencionar que no se pudo revisar completamente los libros de ingresos y egresos del año 2019, por extravío de los documentos en los servicios de medicina del Hospital General del ISSS. Además, no existe un registro de la totalidad de pacientes que asisten al Consultorio de Especialidades del ISSS.

CONCLUSIONES

La mayoría de los pacientes incluidos en el estudio fueron pacientes diagnosticados con miopatías inflamatorias del tipo dermatomiositis, predominando el sexo femenino (75%, $(n)= 21$), con una media de edad de 47 años.

Los pacientes presentaban en un 42% ($(n)=12$) elevación de la velocidad de eritrosedimentación corregida para la edad y el sexo. Los niveles de PCR, se encontraban elevados en el 60% ($(n)=17$) de los casos. La mayoría presentaba elevación de las transaminasas y de los niveles de CPK.

La causa más frecuente de ingreso fue el síndrome de debilidad (85%), y las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron debilidad muscular (31%; $(n) = 25$) mialgias (28%; $(n) = 23$) y erupciones cutáneas (25%; $(n) = 20$). La comorbilidad más frecuente fue la hipertensión arterial (17%, $(n)=5$).

Una paciente falleció por complicaciones infecciosas y exacerbación de la enfermedad.

El diagnóstico solo se confirmó en un paciente por pruebas inmunológicas, y en 11% ($(n)=3$) de los pacientes por electromiografía, así como en 25% ($(n)=7$) de los pacientes por pruebas histológicas. Solo en $(n)=2$ (7%), se confirmó tanto con biopsia, como con estudio de electromiografía.

Solamente falleció una paciente del estudio, al ingreso, secundario a neumonía aspirativa e insuficiencia respiratoria. Así como exacerbación de enfermedad de base.

RECOMENDACIONES

1. Se debe realizar la confirmación diagnóstica en la totalidad de pacientes con miopatías inflamatorias que consultan en los diferentes hospitales del ISSS. Idealmente, se deberían realizar los exámenes durante el ingreso hospitalario en los servicios de Medicina Interna, o referirlos tras la primera consulta en el Consultorio de Especialidades ISSS – Consultorio de Reumatología.
2. Se debe confirmar durante las consultas de seguimiento, que se hayan realizado pruebas de electromiografía y biopsia de músculo a los pacientes con miopatías inflamatorias.
3. Se debería llevar un registro electrónico de los pacientes que ingresan por miopatías inflamatorias, y un registro electrónico de los pacientes que consultan en el Consultorio de Reumatología del Consultorio de Especialidades, para poder llevar un mejor seguimiento de los casos.
4. Se deben agregar al sistema de consulta electrónica todos los datos de las pruebas diagnósticas realizadas a los pacientes, incluyendo el resultado de pruebas inmunológicas, histológicas y electromiografía, para poder facilitar la consulta de datos de los pacientes para fines de atención clínica y futuras investigaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dalakas Marino C. Inflammatory Muscle Diseases. *N Eng J Med.* 2015; 372: 1734-47. DOI: [11](#)
2. Liu Meirong et al. The clinical and histopathological features of idiopathic inflammatory myopathies with asymmetric muscle involvement. *Journal of Clinical Neuroscience.* 2019; 65: 46-53. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2019.04.002>
3. Ungprasert P, Leeaphorn N, Hosiriluck N, Chaiwatcharayut W, Ammannagari N, Raddatz DA. Clinical features of inflammatory myopathies and their association with malignancy: a systematic review in asian population. *ISRN Rheumatol.* 2013;2013:509354. DOI: [10.1155/2013/509354](https://doi.org/10.1155/2013/509354)
4. Feldon M. et al. Predictors of Reduced Health-Related Quality of Life in Adult Patients With Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Arthritis Care Res.* 69 (11):1743-1750. 2015. DOI: [10.1002/acr.23198](https://doi.org/10.1002/acr.23198)
5. Rabadán E, Joven B, Lozano F, et al. STAT 0484 Performance of the 2017 eular/acr classification criteria for inflammatory myositis and their major subgroups in the REMICAM (Registry Of Inflammatory Myopathies In The Madrid Community) *Annals of the Rheumatic Diseases* 2018;77:1099. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-eular.6843>
6. Peng J-M, Du B, Wang Q, Weng L, Hu X-Y, Wu C-Y, et al. (2016) Dermatomyositis and Polymyositis in the Intensive Care Unit: A SingleCenter Retrospective Cohort Study of 102 Patients. *PLoS ONE* 11(4): e0154441. DOI: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0154441>

ANEXOS

Anexo 1: Tabla de Base de datos de pacientes.

No. Correlativo de paciente	Edad	Sexo	Tipo de miopatía inflamatoria
1	58	Femenino	Dermatomiositis
2	21	Femenino	Dermatomiositis
3	44	Femenino	Dermatomiositis
4	58	Femenino	Dermatomiositis
5	59	Femenino	Dermatomiositis
6	63	Femenino	Dermatomiositis
7	65	Femenino	Dermatomiositis
8	68	Masculino	Dermatomiositis
9	23	Femenino	Dermatomiositis
10	37	Femenino	Dermatomiositis
11	66	Femenino	Polimiositis
12	57	Femenino	Dermatomiositis
13	44	Femenino	Polimiositis
14	35	Masculino	Dermatomiositis
15	38	Masculino	Dermatomiositis
16	45	Femenino	Dermatomiositis
17	50	Masculino	Dermatomiositis
18	42	Femenino	Dermatomiositis
19	22	Femenino	Dermatomiositis
20	51	Femenino	Dermatomiositis
21	68	Femenino	Dermatomiositis
22	60	Femenino	Dermatomiositis
23	46	Masculino	Dermatomiositis
24	39	Femenino	Dermatomiositis
25	25	Femenino	Dermatomiositis
26	29	Masculino	Dermatomiositis
27	61	Masculino	Polimiositis
28	58	Femenino	Polimiositis

Hospital	Causa de ingreso principal
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Erupciones cutáneas
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Pustulosis
Hospital General	Trombosis arterial
Hospital Médico Quirúrgico	Erupciones cutáneas
Hospital Médico Quirúrgico	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome diarreico
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital Consultorio de Especialidades	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad
Hospital General	Síndrome de debilidad

CPK (U/L)	Cr (mg/dl)	TGO (U/L)	TGP /U/L)	PCR (mg/dL)	VES (mm/h)
2960	2.95	113	32	0.9	28
19281	0.46	1696	404	0.9	28
3856	0.47	386	65	2.2	35
27419	0.6	281	255	no se describe	29
36	0.55	no se describen	no se describen	5	48
2351	0.51	15	4	1.1	48
574	0.7	198	140	0.2	30
2272	0.76	30	19	0.3	33
1682	0.29	23	15	0	66
9535	0.47	30.6	22	0.2	10
6841	1.06	132	66	19	44
1217	2.66	97	40	0.2	26
2586	0.76	51	52	0.2	17
7803	0.4	74	70	0.1	26
223	0.63	34	46	0.9	318
762	2.2	63	30	0.7	12
5688	0.71	484	484	1.1	20
9870	0.51	97	41	0.4	28
14158	0.8	no se describen	no se describen	13	17
4790	0.28	59	94	0.4	29
9516	1.11	60	92	0.4	57
11279	0.49	65	30	0.7	49
8971	0.58	109	109	0.9	35
7990	0.43	no se describen	no se describen	no se describe	17
11079	0.4	367	66	1.3	15
6978	0.57	210	70	1.7	30
10068	1.35	823	44	1.9	25
10978	0.51	285	50	1.1	29

Anticuerpos específicos para miopatías inflamatorias

No se describen

No se describen

ANA: moteado fino 1:2560

No se describen

No se describen

ANA, DNA, ACA, BE GCP negativos

No se describen

No se describen

No se describen

Anti citoplasmáticos ribosomal 1:160

No se describen

No se describen

No se describen

No se describen

Anti Jo-1 negativo. ANA 1: 1:160 moteado fino

No se describen

No se describen

No se describen

No se describen

ANA 1:250, Anti nucleocitoplásmaticos 1:1280

No se describen

No se describen

No se describen

RNP neg, Jo-1: neg, ANA 1:1280 moteado fino, SSA y SSB (-),

ANA moteado fino 1:1280, ACA (-), anti Jo1 (+)

No se describen

No se describen

No se describen

Electromiografía	Comórbidos
No se tomó	Hipertensión arterial
Patrón miopático sugestivo de miopatía inflamatoria	hipotiroidismo
No se tomó	
No se tomó	Hipertensión arterial
No se tomó	Hipertensión arterial
No se tomó	Diabetes mellitus 2
No se tomó	Hipertensión arterial
No se tomó	Cáncer gástrico
No se tomó	
No se tomó	Hipotiroidismo
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
Patrón miopático sugestivo de miopatía inflamatoria	Hipertensión arterial
Patrón miopático sugestivo de miopatía inflamatoria	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	Ca. De mama canalicular izquierdo
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	
No se tomó	

Biopsia de músculo

No se tomó

Biopsia sugestiva de miopatía

Biopsia sugestiva de miopatía

biopsia negativa

No se tomó

No se tomó

No se tomó

No se tomó

No se tomó

Biopsia sugestiva de miopatía

No se tomó

No se tomó

No se tomó

Biopsia sugestiva de miopatía

No se tomó

Muestra insuficiente

No se tomó

No se tomó

No se tomó

No se tomó

Biopsia sugestiva de miopatía

biopsia negativa

No se tomó

biopsia negativa

Biopsia sugestiva de miopatía

No se tomó

Biopsia sugestiva de miopatía

No se tomó

Anexo 2: Tabla y gráfico de Hospitales de consulta.

Hospital de consulta	Cantidad
Hospital Consultorio de Especialidades	1
Hospital General	25
Hospital Médico Quirúrgico	2
Total general	28

