



GUIAS DE TRATAMIENTO 2015

SOCIEDAD DOMINICANA DE REUMATOLOGIA, Inc.
**** Servicio ** Actitud ** Excelencia****

Junta Directiva 2013-2015

Dr. Pablo Camilo Estrella	Presidente
Dra. Vianna Khoury	Vicepresidente
Dra. Milka Alvarez	Secretaria
Dra. Esthela Loyo	Tesorera
Dr. Mariella Bobadilla Pichardo	Comité Científico
Dr. Jorge Gobaira	Relaciones Internacionales
Dra. Jossiell Then	Vocal
Dr. Luis Manuel Guzmán	Vocal
Dra. Josephine Modesto	Vocal
Dr Tirso Valdéz L.	Asesor

Editora en Jefe

Dra. Esthela Loyo de López

INDICE

Artritis Idiopática Juvenil	4
Dra. Carmen Tineo	
Artritis y Enfermedad por Depósito de Cristales	19
Dra. Vianna Khoury	
Artritis Reumatoide	29
Dra. Esthela Loyo	
Esclerodermia	56
Dra. Esthela Loyo	
Lupus Eritematoso Sistémico	86
Dra. Esthela Loyo	
Miositis Inflamatoria	124
Dra. Paola Gottschalk	
Dra. Carmen Tineo	
Osteoporosis	pendiente
Dr. Pablo Camilo Estrella	
Espondiloartritis	pendiente
Dra. Jossiell Then	

I. INTRODUCCION

Las **Miopatías Inflamatorias (MI)** comprenden un grupo diverso de enfermedades autoinmunes adquiridas del músculo estriado de etiología autoinmune, donde se ha demostrado compromiso de la inmunidad celular y humoral. Se caracterizan por debilidad muscular, elevación de enzimas musculares, anormalidades electromiográficas e identificación de infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular.

Se consideran enfermedades sistémicas porque, a pesar de que su principal órgano de choque es el músculo, en esta entidad suele haber afectación de piel, articulaciones, pulmón, sistema gastrointestinal, entre otros.

Cursan de forma aislada o asociadas a otras enfermedades autoinmunes sistémicas o en asociación a neoplasias.^{1,2} Las miopatías asociadas a otras enfermedades del tejido conectivo no forman parte de los objetivos de esta revisión, nos enfocaremos solo en miopatías inflamatorias primarias.

Por sus características clínicas y los hallazgos histopatológicos, las miopatías inflamatorias se subclasifican en tres grupos principales: Polimiositis (PM), Dermatomiositis (DM) y Miositis por Cuerpos de Inclusión (IBM, *por sus siglas en inglés*). Se postula que la fisiopatología por el cual se producen estas entidades puede ser diferente, debido a la variación clínica y a la asociación con diferentes anticuerpos en un caso y en otro. Sin embargo, por la gran similitud clínica se acepta que algunos de estos mecanismos puedan ser compartidos.

Son padecimientos relativamente poco frecuentes, los datos epidemiológicos no son exactos y presentan grandes fluctuaciones debido a los diferentes criterios de clasificación utilizados.

La incidencia en conjunto (DM, PM, IBM) se estima en 5.5 a 7.7 millones de personas/año, eso no incluye los casos en que ocurre en asociación a otra enfermedad del tejido conectivo. Otros autores han reportado entre 2 a 10 casos/millón, su prevalencia general estimada es de 8/100,000 habitantes, sin embargo los rangos de incidencia anual se incrementan con la edad: de 2,5 por millón en menores de 15 años a 10,5 por millón en mayores de 65 años; con pico bimodal en niños de 5 y 14 años predominante la DM, y en adultos de 45 y 64 años la PM.

En IBM se reporta una mayor prevalencia en pacientes mayores de 50 años. La relación mujer/hombre es de 2.5:1, siendo en la población afroamericana una edad mas temprana de inicio de la enfermedad y una mayor incidencia de PM.^{3,4}

¹ Selva-O'Callaghan A, Trallero-Araguás E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatología Clínica* 2008; 4(5): 197-206.

² Baer A. Paraneoplastic Muscle Disease. *Rheumatic Dis Clin of North Amer* 2011, 37(2): 185-200

³ Irazoque-Palazuelos F, Barragan-Navarro Y. Epidemiología, etiología y clasificación. *Reumatología Clínica* 2009; 5(S3): 2-5

⁴ Bernatsky S, Joseph L, Pineau CA, et al. Estimating the prevalence of polymyositis and dermatomyositis from administrative data: age, sex and regional differences. *Ann Rheum Dis*. 2009; 68(7): 1192-6

Al igual que otras entidades autoinmunes, se conoce un sustrato genético, el antígeno humano leucocitario (HLA, *por sus siglas en inglés*) juega su rol, asociándose al HLA DRB1*0301 con todas la miopatías, el HLA DRB1*0501 específicamente con la DM juvenil y el HLA B8/DR3/DR52/DQ2 con la presencia de IBM.

Sin embargo, esta predisposición sugiere que un factor gatillante externo como infecciones, algunos fármacos o neoplasias sirva de disparo al desarrollo de las manifestaciones.

II. CLASIFICACIÓN Y CUADRO CLÍNICO

Típicamente, PM se caracteriza por debilidad muscular lentamente progresiva, que suele afectar a la musculatura esquelética proximal, es decir la cintura escapular y pélvica, y que se acompaña de limitación funcional. La debilidad se manifiesta en una marcha miopática o anserina, con oscilación de la cadera en cada paso.

Las características clínicas típicas de este padecimiento son debilidad muscular de inicio subagudo, de predominio proximal, acompañado de manifestaciones a otros órganos como piel, pulmón, corazón y tracto gastrointestinal, en base a lo cual se inferiría en el tipo específico de miopatía.

Si está asociada a manifestaciones cutáneas, se denomina Dermatomiositis.

Existe otra posibilidad más rara, la DM Amiopática, en la cual no llega a producirse debilidad muscular pero sí están presentes las manifestaciones a nivel de piel.

Suele considerarse IBM cuando el cuadro clínico es tórpido, no responde al tratamiento convencional y, de forma característica, el paciente presenta debilidad muscular asimétrica, con afectación proximal y distal junto a gran atrofia de músculos cuádriceps, que se traduce en caídas frecuentes, así como de los flexores profundos de los dedos.

A lo largo del tiempo han surgido diferentes clasificaciones para este grupo de patologías, sin embargo, los criterios propuestos por Bohan y Peter en 1975 continúan vigentes.^{5,6} Informaciones recientes han aportado conocimiento sobre la posibilidad de reclasificar este grupo de padecimiento basándose, por ejemplo, en la asociación de algunos anticuerpos, desconocidos en el 1975, así como un mejor conocimiento sobre el infiltrado celular predominante, lo cual ha permitido establecer diferencia entre cada tipo de miopatía.

El diagnóstico general se basa en una historia clínica detallada, debilidad de la musculatura proximal, elevación de proteínas musculares en sangre, determinación de anticuerpos, más o menos, específicos, pruebas neurofisiológicas, pruebas de imagen y el estudio anatómo-patológico del músculo obtenido mediante biopsia.

La biopsia de músculo es la prueba más específica e invasiva, y la única que permite la diferenciación definitiva entre los diversos tipos de miositis, así como la exclusión definitiva de distrofias musculares hereditarias.

Es necesario el diagnóstico temprano de estas patologías ya que tienden a responder al tratamiento de forma más adecuada en fase temprana de la evolución.⁷

⁵ Bohan A, Peter, J.B. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975a, 292: 344–347

⁶ Bohan A, Peter, J.B. (1975b) Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975b; 292: 403–407

⁷ Hilton-Jones D. Observations on the classification of the inflammatory myopathies. *Press Med* 2011;40:199–208

Algunos autores, más estrictos, proponen que el diagnóstico debe estar sustentado por los hallazgos histopatológicos. En la polimiositis suele haber infiltración linfocítica del endomisio, predominante por linfocitos T CD8+. El fenómeno de invasión parcial pueden observarse en otras miopatías, principalmente en las distrofias musculares y la IBM, sin embargo la afección del músculo suele ser por segmentos, y la biopsia suele estar normal luego de un curso corto de tratamiento, arrojando falsos negativos, por lo que el diagnóstico generalmente es por exclusión.

Mientras que en la DM, donde se evidencia la atrofia perifascicular por fenómenos de microisquemia y necrosis por disminución de los capilares musculares, junto a un infiltrado inflamatorio perivascular y perimisial con predominio de linfocitos T CD4+ y células B, al realizar técnicas de inmunohistoquímica se aprecia el complejo de ataque de membrana del complemento (C5b9) como la causa de esta destrucción capilar.⁸

El rango de supervivencia a 5 años varía de 63% a 95%, debido a la presencia de manifestaciones extramusculares, en particular, compromiso pulmonar y cardíaco. Además se conoce la relación de mortalidad por cáncer, especialmente durante los primeros años de aparición de la miositis, estimándose un riesgo de cáncer en el 20–25%, con una mayor incidencia en pacientes con DM. Los tipos de neoplasias mas asociados fueron de ovario, pulmón, mama, gastrointestinal y linfoma no Hodgkin.⁹

III. PRINCIPIOS GENERALES DE TRATAMIENTO

Los objetivos principales del tratamiento son mejorar la debilidad muscular, la capacidad funcional y permitir el adecuado desarrollo de las actividades cotidianas.

Dentro de las miopatías, poli y dermatomiositis tienen buena respuesta al tratamiento de primera y segunda línea, mientras que IBM generalmente tiene pobre o ninguna respuesta.^{10,11}

Es muy importante evaluar las manifestaciones extramusculares al inicio del cuadro clínico ya que esto nos orienta sobre el tipo de tratamiento y a largo plazo determinará el pronóstico.

Se han propuesto características de **peor pronóstico y pobre respuesta** al tratamiento como son demora en el inicio del tratamiento por mas de 6 meses luego del comienzo de los síntomas, mayor debilidad muscular en la presentación, presencia de disfagia, debilidad de los músculos implicados den la respiración, enfermedad intersticial pulmonar, malignidad asociada y compromiso cardíaco.¹²

⁸ Vásquez M et al. Alteraciones histológicas y moleculares en miopatías inflamatorias. *Reumatología Clínica* 2009; 5: 20-22

⁹ Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis and polymyositis. A population based study. *N Engl J Med* 1992; 326:363–7

¹⁰ Carstens P, Schmidt J. Diagnosis, pathogenesis and treatment of myositis: recent advances. *Clin Exp Immunol* 2014, 175 (3): 349-358

¹¹ Lazarou I, Guerne P. Classification, diagnosis, and management of idiopathic inflammatory myopathies. *J Rheumatol* 2013; 40: 550-564

¹² Danko K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegedi G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: A longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore)*. 2004; 83: 35–42

El tratamiento debe ser multidisciplinario, con la participación del neumólogo, cardiólogo, terapeuta físico y psicólogo.

3.1 TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Tratamiento de primera línea: Corticoesteroides

Ampliamente considerados la piedra angular, a pesar que no existieron estudios controlados con placebo que indiquen la eficacia y relación directa con la supervivencia de estos pacientes.

Inicialmente se debe administrar prednisona (PDN) 1 a 1.5 mg/kg/día; y en este orden, las recomendaciones actuales proponen mantener esta dosis las primeras cuatro semanas, y luego de conseguir la estabilización inicial, lo cual puede tardar entre 4 a 12 semanas, iniciar descenso paulatino, evitando las recaídas. Un esquema de reducción sería de 5 a 10 mg cada 1 a 2 semanas hasta los 20 mg de PDN, luego 5 mg por semana, hasta los 10 mg/día y finalmente 2.5 mg por semana. Sin embargo, la disminución de la dosis siempre dependerá de la respuesta del paciente; lamentablemente no hay estudios controlados que validen este esquema, y su aplicación se basa en la recomendación de expertos.¹⁰

El riesgo de fractura aumenta en pacientes con dosis de 5 mg/día de PDN por más de 3 meses, por lo que se recomienda el uso de Calcio y 500UI de vitamina D, mientras dure el tratamiento con esteroides, además de uso de bifosfonatos para evitar osteoporosis secundaria.¹⁰

Pulsos de metilprednisolona 1 gramo por día por 3-5 días son recomendados en paciente con enfermedad severa donde se ha documentado afectación pulmonar, pérdida severa de la fuerza motora y alteraciones dérmicas severas.¹⁰ Algunos autores han propuesto 4 días consecutivos de 40 mg de Dexametasona una vez al mes, sin embargo este régimen se ha asociado a un incremento de la frecuencia de efectos adversos.¹³

Un punto interesante es la **miopatía inducida por esteroide**, lo cual requiere alto grado de sospecha clínica, en particular en aquellos pacientes que experimentan recaída. La realización de electromiografía (EMG) es útil por los cambios agudos típicos en esta última y que permite la diferenciación entre estas entidades.¹⁰

La administración de **terapia ahorradora de esteroides** debe considerarse de inmediato en pacientes que continúan con respuesta parcial o pobre respuesta a esta primera línea de tratamiento. Sin embargo, otros autores recomiendan siempre el inicio concomitante de inmunosupresores salvo en pacientes con manifestaciones clínicas muy leves.

Tratamiento de segunda línea

Recomendado cuando el tratamiento con corticoesteroides falla en mantener su efecto, o para evitar recaída o cuando los efectos adversos de los mismos son inaceptables (**Figura 1**).

¹³ van de Vlekkert J, Hoogendijk JE, de Haan RJ et al. Oral dexamethasone pulse therapy versus daily prednisolone in sub-acute onset myositis, a randomised clinical trial. *Neuromuscul Disord* 2010; 20:382–9

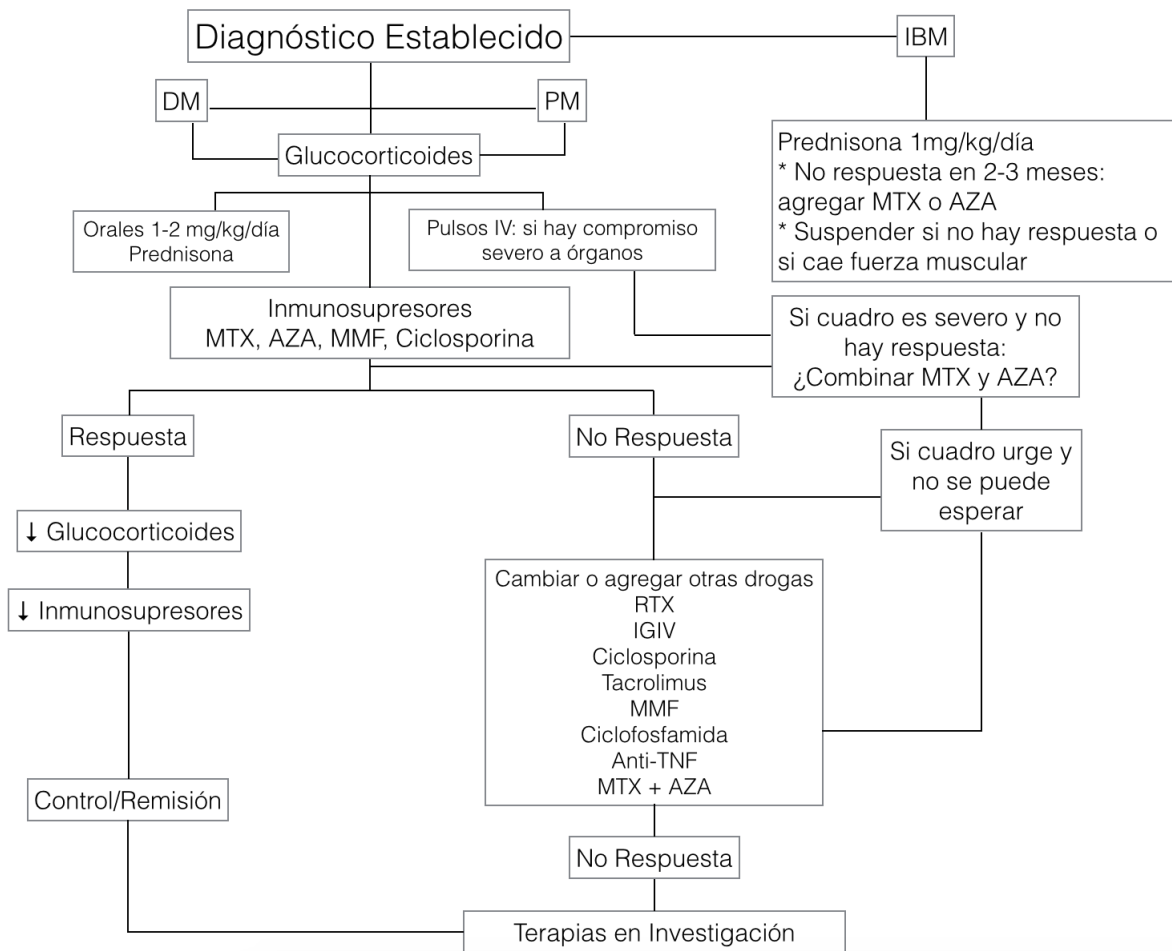


Figura 1: Esquema de tratamiento¹⁴

Existen varias posibilidades de tratamiento, sin embargo los estudios controlados aleatorizados no son lo suficientemente grandes para establecer recomendaciones precisas. Cuando se comparan con placebo se ha encontrado que hay mejoría en la fuerza, menos discapacidad física y menos requerimiento de esteroides a largo plazo.¹⁵

Se ha comparado la utilización de Metotrexate (MTX) versus Azatioprina (AZA) y MTX versus Ciclofosfamida (CFM), se ha encontrado igual eficacia para ambos grupos de tratamiento, sin embargo mejor tolerancia para MTX.^{12,16,17} La recuperación de la fuerza muscular solo se ha demostrado con el uso de IVIG.¹²

¹⁴ Catoggio L, Soriano E, Rosa J. Treatment and prognosis. *Reumatología Clínica* 2009, 5 (S3): 35-39

¹⁵ Gordon PA, Winer JB, Hoogendijk JE, Choy EH. Immunosuppressant and immunomodulatory treatment for dermatomyositis and polymyositis. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; (8)CD003643

¹⁶ Miller J, Walsh Y, Saminaden S, Lecky BRF, Winer JB. Randomised double blind trial of methotrexate and steroids compared with azathioprine and steroids in the treatment of idiopathic inflammatory myopathy. *J Neurol Sci* 2002;199(S1): S53

¹⁷ Vencovsky J, Jarosova K, Machacek S, et al. Cyclosporine A versus methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Scand J Rheumatol* 2000; 29(2): 95-102

La dosis recomendada para Metotrexate es entre 5 a 20 mg/semanal, usualmente 10-15 mg/semanal; la administración de ácido folínico o, en su defecto, ácido fólico en los días subsecuentes disminuye la aparición de efectos adversos y la toxicidad del MTX.¹⁰

La dosis recomendada para la azatioprina es 3 mg/kg/día, sin embargo debe iniciarse con 50 mg/día por al menos una semana y valorar conteo de linfocitos totales los cuales deben estar entre 600 a 1000/ μ l para continuar incremento hasta la dosis óptima.¹⁰

En el momento actual, Micofenolato de Mofetil (MMF) ha emergido como una droga prometedora y es muy bien tolerado, incluso con menos efectos adversos que MTX o AZA.¹⁸ De hecho es el tercer inmunosupresor de elección para el tratamiento de las miopatías. El tratamiento debe iniciarse con 500 mg dos veces al día, y se incrementa hasta 2 a 3 grs/día.¹⁰

Ciclosporina A, es otra alternativa, a dosis de 100 a 150 mg/día, sin embargo su uso está más limitado por la alta frecuencia de efectos adversos relacionados, y la utilización de otras drogas con mayor tolerancia.¹⁰

Especial interés merece la enfermedad pulmonar intersticial en PM y DM, donde se ha utilizado tratamiento con esteroides e inmunosupresores como AZA, ciclosporina y tacrolimus, pero sin estudios controlados de cuál sea la mejor opción.

La utilización de ciclofosfamida a dosis 0.5 a 1gr/m² ha demostrado resultados inconclusos.

IVIG puede considerarse una alternativa cuando el riesgo de los efectos adversos de los inmunosupresores no supera los beneficios que estos puedan representar, así mismo se puede utilizar en recaídas. Generalmente con una dosis total de inicio de 2 grs/kg, el tratamiento se repite cada 4 a 8 semanas, a dosis de 1 gr/kg.^{10,19} Es importante determinar los niveles de IgA, dado que en pacientes con déficit hay mayor incidencia de reacciones alérgicas.

Estudios recientes han evaluado la eficacia de los anticuerpos monoclonales en el tratamiento de las miopatías. Rituximab, en un estudio prospectivo, doble ciego, con seguimiento a 44 semanas, mostró mejoría en el 83% de los pacientes, todos refractarios a tratamiento convencional.²⁰ Sin embargo, con Etanercept, un anticuerpo monoclonal anti-TNF, no se obtuvieron resultados tan alentadores al realizar un estudio doble ciego, controlado, en 16 pacientes con DM.²¹

En este sentido, la IBM merece una mención especial, precisamente por su falta de respuesta a los inmunosupresores, e incluso a los esteroides, a los que inicialmente algunos pacientes suelen responder para posteriormente presentar recaída.

Se ha tratado de vincular esta pobre respuesta a su etiopatogenia, pero lo cierto es que hasta la fecha no se conoce la causa con exactitud.

Algunos incluso, han asociado el uso de inmunosupresores a mayor discapacidad y disminución de la fuerza muscular.²²

¹⁸ Chaudhry V, Cornblath DR, Griffin JW, O'Brien R, Drachman DB. Mycophenolate mofetil: a safe and promising immunosuppressant in neuromuscular diseases. *Neurology* 2001; 56(1): 94-6

¹⁹ Nydegger UE. Safety and side effects of i.v. immunoglobulin therapy. *Clin Exp Rheumatol* 1996; 14 (Suppl. 15):S53–S57

²⁰ Oddis CV, Reed AM, Aggarwal R et al. Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial. *Arthritis Rheum* 2013; 65:314–24

²¹ Muscle Study Group. A randomized, pilot trial of etanercept in dermatomyositis. *Ann Neurol* 2011; 70:427–36

²² Benveniste O, Guiguet M, Freebody J et al. Long-term observational study of sporadic inclusion body myositis. *Brain* 2011;134:3176–84

Se demostró mejoría estadísticamente significativa al realizar ejercicios dos veces al día en la casa, por 16 semanas, por lo que la terapia física debe ser parte esencial del tratamiento, especialmente en la IBM, dada su pobre respuesta a los inmunosupresores.²³

3.2 TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

Las medidas no farmacológicas son muy importantes en todos los tipos de miopatías. Van desde medidas generales como las utilizadas para disminuir el riesgo de aspiración en pacientes con disfagia o la utilización de protector solar en la dermatomiositis, hasta la realización de ejercicios físicos que por mucho tiempo se pensó que eran deletéreos por lo que no se recomendaban, sumándole al paciente pérdida de masa muscular por inactividad. Sin embargo estudios recientes, incluso una revisión sistemática ha mostrado el efecto beneficioso y la seguridad de realizar ejercicios físicos en los pacientes con miopatías.^{24,25}

Determinar la causa, en los casos de miopatías asociadas, es tan importante como dar la terapia adecuada; en tal caso, si hay neoplasia dar tratamiento de lugar, suspender estatinas o cambiar la terapia antirretroviral, según sea el caso.¹¹

IV. CONDICIONES ESPECIALES

DISFAGIA

Puede ocurrir en todos los subtipos de miopatías, disminuyendo de forma dramática la calidad de vida del paciente, con riesgo de malnutrición y de neumonía por bronco aspiración. Su presencia justifica tratamiento enérgico.

La IGIV ha mostrado mejoría para tragar, incluso en la IBM, así como también en la disfagia resistente a esteroides en la PM y la DM. Hasta el 82% ha logrado recuperar la nutrición oral.^{26, 27} Otras terapias invasoras sugeridas, especialmente en la disfagia asociada a IBM (por su pobre respuesta a esteroides) son la miotomía cricofaríngea, la dilatación faringoesofágica, la gastrostomía percutánea endoscópica y la inyección de toxina botulínica. Sin embargo, para ninguna existen estudios controlados que avalen uso, solo pequeños reportes de casos, con resultados diversos.^{28,29,30}

²³ Alexanderson H, Lundberg IE. Exercise as a therapeutic modality in patients with idiopathic inflammatory myopathies. *Curr Opin Rheumatol* 2012; 24:201–7

²⁴ Maillard SM, Jones R, Owens, et al. Quantitative assessments of the effects of a single exercise session on muscles in juvenile dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 2005;53:558-64

²⁵ Habers GE, Takken T. Safety and efficacy of exercise training in patients with an idiopathic inflammatory myopathy — A systematic review. *Rheumatology* 2011; 50: 2113-24

²⁶ Ney DM, Weiss JM, Kind AJ, Robbins J. Senescent swallowing: impact, strategies, and interventions. *Nutr Clin Pract* 2009; 24:395–413

²⁷ Marie I, Menard JF, Hatron PY et al. Intravenous immunoglobulins for steroid-refractory esophageal involvement related to polymyositis and dermatomyositis: a series of 73 patients. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2010; 62:1748–55

²⁸ Murata KY, Kouda K, Tajima F, Kondo T. Balloon dilation in sporadic inclusion body myositis patients with dysphagia. *Clin Med Insights Case Rep* 2013; 6:1–7

²⁹ Oh TH, Brumfield KA, Hoskin TL, et al. Dysphagia in inflammatory myopathy: clinical characteristics, treatment strategies, and outcome in 62 patients. *Mayo Clin Proc* 2007; 82:441–7

³⁰ Oh TH, Brumfield KA, Hoskin TL, Kasperbauer JL, et al. Dysphagia in inclusion body myositis: clinical features, management, and clinical outcome. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87:883–9

AFECCIÓN PULMONAR

La enfermedad pulmonar intersticial (ILD) se han reportado hasta en un 75% de los pacientes con miopatías, siendo una de las principales causas de morbimortalidad en este grupo de pacientes.

Puede ser de inicio agudo o crónico, y a la exploración física, hay presencia de estertores crepitantes secos, tipo *velcro*, característicos de la fibrosis pulmonar. Está indicada realización de tomografía de Tórax alta resolución (HRCT), pruebas de función pulmonar con capacidad vital forzada y, en casos especiales, la difusión de CO (DLCO) y lavado bronquial, con fines de diagnóstico temprano e instaurar la terapia adecuada.³⁰

Los anticuerpos anti-Jo-1 (antihistidil-ARNt sintetasa) son los más frecuentemente asociados, produciendo una sintomatología florida, incluso con miopatía subclínica, formando parte de un solapamiento conocido como Síndrome Antisintetasa, donde la afección pulmonar, el síndrome de Raynaud, artritis y las denominadas “manos de mecánico”, asociado a la presencia de dicho anticuerpo son las manifestaciones más características.³¹

En un pequeño número de pacientes se puede presentar un cuadro de neumonitis intersticial aguda de curso fulminante, con anti-Jo-1 negativo, con lesión alveolar difusa que suele producir insuficiencia respiratoria irreversible y que no suele responder de manera satisfactoria con el uso de inmunosupresores.³¹

Por su fuerte asociación con complicaciones y mayor mortalidad, la presencia de ILD obliga a instaurar tratamiento agresivo, en este caso, son especialmente útiles Ciclofosfamida y, cuando no hay contraindicación, los antagonistas de la calcineurina (Ciclosporina y Tacrolimus). Hay reporte de casos, en pacientes refractarios, donde el uso de Rituximab y Gamaglobulina endovenosa ha mostrado cierto efecto beneficioso.²⁵

V. EVALUACIÓN DE RESPUESTA A TRATAMIENTO

Debido a la baja frecuencia de las MII, resulta difícil reunir grandes grupos de pacientes para estudios clínicos y evaluar la fiabilidad de parámetros que nos permitan valorar la evolución y la respuesta a tratamiento, la mayoría de medidas utilizadas se han propuesto para medir resultados en ensayos clínicos lo cual disminuiría eficacia en la práctica real.

El grupo IMACS (International Myositis Outcome Assessment Collaborative Study Group) comenzó en 1999 a desarrollar instrumentos uniformes de evaluación en las MII, tanto de actividad de la enfermedad como de la evolución.

Se crearon parámetros básicos de evaluación que incluían cinco dominios y los autores proponen que, para afirmar que existe mejoría, debe lograrse una mejoría mayor o igual al 20% en 3 de las evaluaciones, sin que más de 2 (que no incluyan la fuerza muscular) empeoren en mayor o igual a 25%.

Los cinco criterios para evaluar la actividad de la enfermedad son:

³¹ Selva-O'Callaghan A, Labrador-Horrillo M, et al. Polymyositis/dermatomyositis-associated lung disease: analysis of a series of 81 patients. *Lupus*. 2005; 14:534-42

1. *Actividad global*: basado en una escala visual análoga (0-10), o escala de Likert para actividad global de la enfermedad por el médico y para paciente/padre.
2. *Fuerza muscular*: medida con MMT (manual muscular testing) con escala de 0-10 ó 0-5 puntos ampliada para incluir músculos proximales, distales y axiales.
3. *Función física*: HAQ, (Health Assessment Questionnaire).
4. *Laboratorios*: por lo menos dos enzimas musculares: CK, aldolasa, DHL, AST, ALT.
5. *Afección extramuscular*: instrumento validado: MITAX (Myositis Disease Activity Assessment), MYOACT: Myositis Disease Assessment Visual Analogue Scale, para medir actividad de la enfermedad y MYODAM para medir daños por la enfermedad.^{32,33}

Ahora bien, en la práctica clínica usual los dos elementos fundamentales de monitoreo de la enfermedad son la fuerza muscular -utilizando una escala clínica, útil tanto para el inicio como para el seguimiento de estos pacientes-, y el nivel sérico de las enzimas musculares, donde CPK, AST, ALT y LDH son las más comúnmente utilizadas, pero otras como aldolasa y neopterinina, también pueden ser utilizadas (lamentablemente no disponibles en nuestro medio).²⁷

VI. CONCLUSIONES

Las miopatías inflamatorias son un grupo complejo de patologías que pueden diferenciarse por ciertas características clínicas, sin embargo la biopsia muscular, será la prueba por excelencia para hacer el diagnóstico diferencial, lamentablemente hay condiciones que conducen a falsos negativos, por lo que en ciertas condiciones el diagnóstico debe ser solo en base al cuadro clínico y pruebas de laboratorios no específicas.

A pesar de los avances recientes en la investigación de las patologías autoinmunes, y en especial de las miopatías, con mayor grado de conocimiento de su fisiopatología, el tratamiento de éstas continua basándose en la experiencia de los expertos y se carece de estudios controlados, doble ciego y con número adecuado de pacientes que demuestren su eficacia.

³² Andrade-Ortega L: Instrumentos de evaluación. *Reumatol Clin* 2009; 5(S3):9–12

³³ Hak, et al. Dermatomyositis and polymyositis treatment targets. *Netherlands Journal of Medicine* Octubre 2011, 69 (10)