

ANEXOS

ANEXO I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MIOSITIS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

PATOLOGÍAS A TENER EN CUENTA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MII	
○	Endocrinopatías: <ul style="list-style-type: none">- Hipotiroidismo, hipertiroidismo (miopatía tirotóxica)- Hiperparatiroidismo, déficit de vitamina D- Síndrome de Cushing- Alteraciones electrolíticas (calcio, sodio, magnesio, fósforo, potasio).
○	Miopatías por consumo de fármacos (glucocorticoides, estatinas, fibratos, colchicina, antipalúdicos de síntesis, procainamida, D-penicilamina, hidralacina, zidovudina).
○	Miopatías por consumo de tóxicos (alcohol, cocaína, heroína).
○	Miopatías infecciosas: toxoplasmosis, triquinosis, VIH y otros.
○	Miopatías metabólicas: glucogenosis (enfermedad de McArdle y de Pompe).
○	Miopatías mitocondriales: síndrome Kearns-Sayre, síndrome MELAS o síndrome MERF.
○	Distrofias musculares: disferlinopatías, distrofia de Becker, distrofia facioescapulohumeral <ul style="list-style-type: none">- Destacan el aleteo escapular, la hipertrofia o atrofia de pantorrillas, las contracturas tempranas y antecedentes familiares como datos de sospecha.
○	Enfermedades neurológicas: <ul style="list-style-type: none">- Atrofia muscular espina- Esclerosis lateral amiotrófica (características las fasciculaciones)- Miastenia gravis, síndrome Eaton-Lambert (característica la debilidad por fatiga)- Mielopatía o polineuropatía (alteración sensitiva-autonómica concomitante).
○	Otras: miositis post-trasplante, miositis asociada a implantes de colágeno y silicona, sarcoidosis, enfermedad de Behçet, polimialgia reumática.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de las miositis inflamatorias idiopáticas (1,3,7).

ANEXO II. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DE LAS MIOSITIS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

Los **glucocorticoides** (prednisona) han de iniciarse a dosis de 0'5-1mg/kg/día vía oral durante 3-4 semanas, seguidas de un descenso progresivo (en función de los resultados clínicos) a razón de 5mg menos cada dos semanas hasta alcanzar los 15 mg/día, que se mantienen durante un mes y se reducen 2'5 mg cada 1-2 meses hasta alcanzar los 2'5-5 mg/día. Si la presentación de inicio es grave o se desea reducir la dosis inicial de esteroides orales, se puede considerar el uso de metilprednisolona intravenosa en pulsos de 125-500 mg/día (máximo 1g) durante 3 días. Aunque en la mayoría de los casos se produce una mejora, suele ser necesario el mantenimiento de dosis bajas de prednisona o asociar un inmunosupresor para mantener la remisión (3).

Los **fármacos inmunosupresores** más usados son la **azatioprina** a dosis de 2-3 mg/kg/día (si predominio de la afectación muscular, recomendable determinar la actividad enzimática de la tiopurina metiltransferasa (TPMT) para evitar la mielotoxicidad asociada al déficit de la enzima) y el **metotrexato** a dosis máxima de 25 mg/semana oral o subcutáneo semanal (fundamentalmente si existe clínica cutánea o articular, con precaución si hay afectación pulmonar por su toxicidad; debe administrarse junto con ácido folínico) (2,3,5). Por otro lado, los **inhibidores de la calcineurina** (ciclosporina A o tacrolimus) y el **micofenolato de mofetilo** (hasta 3g/día) son útiles en el tratamiento de la EPI y la clínica cutánea (los inhibidores de la calcineurina puede usarse de primera línea, preferentemente en contexto de un SA) (2,3) aunque también han demostrado eficacia para la miopatía (5). El **rituximab** (a dosis 1 g/infusión en 2 infusiones en días 1 y 15) está indicado como primera línea si existe afectación grave (sobre todo pulmonar) o en casos refractarios. Ha demostrado mayor respuesta en casos con menor daño muscular, en formas juveniles y en anti-Jo1 y anti-Mi2 positivos (2,5). El **tofacitinib** está especialmente indicado para la afectación pulmonar grave con presencia de anti-MDA5 o para formas cutáneas refractarias. Las **inmunoglobulinas intravenosas** (a 400 mg/kg/día durante 5 días cada mes, durante al menos 3 meses) han demostrado eficacia de primera línea en casos graves de afectación muscular, cutánea, pulmonar o disfagia o para casos refractarios, especialmente para la DM y la MNIM. Se pueden acompañar de recambios plasmáticos en casos de EPI-RP.

El tratamiento de la afectación cutánea se puede complementar con fotoprotección, cremas tópicas de corticoides o tacrolimus e hidroxicloroquina oral a 200-400 mg/día. Por último, las calcinosis suelen ser refractarias al tratamiento, pero pueden utilizarse risendronato, colchicina o diltiazem retard. A pesar de la variedad de tratamientos inmunosupresores, no existe evidencia sobre la duración del tratamiento, aunque suele ser de 2-3 años con la dosis mínima eficaz si la evolución clínica es favorable (2,3,5).

El tratamiento de la MNIM suele requerir la combinación de prednisona, metotrexato e inmunoglobulinas intravenosas, aunque en las formas anti-HMGCR se está estudiando la efectividad de la monoterapia con inmunoglobulinas. Además, dado el papel que parece tener el complemento en la patogenia de las MNIM, se está estudiando el uso de un inhibidor del complemento en miopatías por anti-HMGCR o anti-SRP (3). En el caso de la MCI, su refractariedad a los tratamientos habituales y la escasez de evidencia obligan a individualizar la pauta a aplicar y se aconseja retirarla si no se observa mejoría tras seis meses de tratamiento (2), siendo su principal pilar de tratamiento la terapia física, ocupacional y deglutoria (3).

Gracias a la evolución de los criterios diagnósticos, basados en la histología y la serología, y la evolución de los biomarcadores séricos que ayudan a valorar mejor la actividad de la enfermedad, daño muscular y extramuscular y la respuesta al tratamiento, se pueden clasificar a los pacientes en grupos más homogéneos, lo cual facilita la búsqueda de pautas de tratamiento más específicos para cada uno de estos subgrupos (5).

ANEXO III. CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DE LAS MII

- CRITERIOS DE BOHAN Y PETER PARA DM Y PM (1975) (18,19).

PRIMERO DESCARTAR OTRAS FORMAS DE MIOPATÍA				
Debilidad simétrica y progresiva de los músculos de la cintura escapular y pélvica (con o sin disfagia y debilidad de músculos respiratorios)	Hallazgos característicos de miositis en la biopsia muscular	Aumento de los niveles séricos de enzimas musculares (CK, LDH, transaminasa, aldolasa)	Características electromiográficas de daño muscular primario: - Potenciales de unidad motora de baja amplitud - Potenciales de fibrilación incluso en reposo - Descargas anómalas repetitivas de alta frecuencia	Lesiones cutáneas características de dermatomiositis (signo de Gottron, exantema en heliotropo)
<ul style="list-style-type: none"> - DM definida: lesiones cutáneas características + 3 criterios de afectación muscular - DM probable: lesiones cutáneas características + 2 criterios de afectación muscular - DM posible: lesiones cutáneas características + 1 criterio de afectación muscular 				

Tabla 2. Criterios de clasificación de Bohan y Peter para DM y PM (1975).

- CRITERIOS EUROPEAN LEAGUE AGAINST RHEUMATISM / AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY (2017) (16)

Esta clasificación utiliza datos de la presentación clínica, de laboratorio y los resultados de la biopsia muscular (que puede o no incluirse) para obtener un porcentaje de probabilidad de presentar una MII. Para obtener estas probabilidades se utiliza un sistema de puntuaciones asignadas a las distintas variables valoradas (Tabla 2), dividiendo a los pacientes en:

- **MII posible:** puntuaciones entre 5,3 y 5,4 sin biopsia muscular/6'5 y 6'6 con biopsia representan una probabilidad entre $\geq 50\%$ y $< 55\%$ (probabilidades $< 50\%$ descartan el diagnóstico de MII).
- **MII probable:** puntuaciones entre 5'5 y 7'4 sin biopsia/6'7 y 8'6 con biopsia representan una probabilidad entre $\geq 55\%$ y $< 90\%$ de presentar MII. Este es el punto de corte con mejor sensibilidad y especificidad y es el recomendado, por tanto, como el mínimo para determinar que un paciente tiene una MII.
- **MII definida:** puntuaciones $\geq 7'5$ puntos sin biopsia/8'7 puntos con biopsia representan una probabilidad $\geq 90\%$ de padecer MII.

VARIABLE	PUNTUACIÓN SIN BIOPSIA	PUNTUACIÓN CON BIOPSIA
Edad de inicio		
Edad de aparición del primer síntoma asociado a la enfermedad ≥ 18 años y < 40 años	1,3	1,5
Edad de aparición del primer síntoma asociado a la enfermedad ≥ 40 años	2,1	2,2
Debilidad muscular		

Debilidad objetiva, simétrica, habitualmente progresiva, de la región proximal de las extremidades superiores	0,7	0,7
Debilidad objetiva, simétrica, habitualmente progresiva, de la región proximal de las extremidades inferiores	0,8	0,5
Flexores del cuello relativamente más débiles que los extensores del cuello	1,9	1,6
En las piernas, músculos proximales relativamente más débiles que distales	0,9	1,2
Manifestaciones cutáneas		
Exantema en heliotropo	3,1	3,2
Pápulas de Gottron	2,1	2,7
Signo de Gottron	3,3	3,7
Otras manifestaciones clínicas		
Disfagia o dismotilidad esofágica	0,7	0,6
Hallazgos de laboratorio		
Autoanticuerpo anti- histidil-tRNA sintetasa (Jo1) presente	3,9	3,8
Elevación sérica de alguna de las siguientes enzimas: CK, LDH, AST o ALT	1,3	1,4
Rasgos presentes en la biopsia muscular		
Infiltrado endomisial de células mononucleares rodeando, sin invadir, las fibras musculares		1,7
Infiltrado perimisial y/o perivascular de células mononucleares		1,2
Atrofia perifascicular		1,9
Vacuolas ribeteadas		3,1

Tabla 3: Criterios de clasificación de las miopatías inflamatorias idiopáticas juveniles y en adultos de la EULAR/ACR, 2017.

Una vez cumple criterios de MII se distingue entre los distintos subgrupos mediante un árbol de clasificación: PM, DM, DM amiopática, DM juvenil y MCI (*Figura 1*). En la DM del adulto y juvenil, los pacientes con los signos cutáneos patognomónicos pueden clasificarse sin necesidad de la biopsia muscular, sin embargo, la biopsia muscular está recomendada cuando éstos están ausentes. De la misma manera, la biopsia cutánea está recomendada en aquellos pacientes sin afectación muscular.

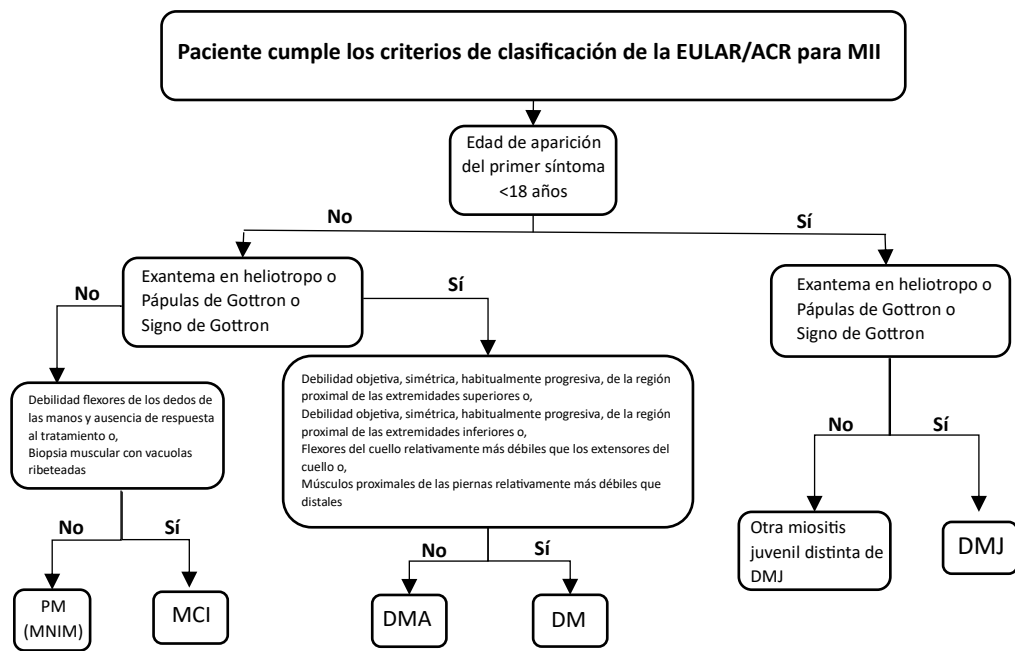


Figura 1: Árbol de clasificación de las MII de la EULAR/ACR, 2017.

ANEXO IV. TÉCNICAS MONOPARAMÉTRICAS Y MULTIPARAMÉTRICAS PARA LA DETECCIÓN DE MII

Las principales técnicas monoparamétricas son:

- **Inmunofluorescencia indirecta (IFI):** es la técnica de referencia para la detección inicial de anticuerpos antinucleares (ANA). Utiliza autoantígenos de en líneas celulares humanas de carcinoma epidermoide de laringe (HEp-2) e inmunoglobulinas fluorescentes que se unen a la región Fc de los autoanticuerpos del suero del paciente cuando reconocen a su autoantígeno. La formación de estos inmunocomplejos sobre las distintas zonas celulares emite un patrón inmunofluorescente para cada autoanticuerpo. Sin embargo, estos patrones no son específicos de cada enfermedad y pueden coexistir varios o superponerse en caso de presentar varios autoanticuerpos contra el mismo compartimento celular (interpretación observador-dependiente). Puede utilizarse en la detección inicial de MSA/MAA obteniendo títulos de ANA positivos (60-80% de las MII) y patrones de inmunofluorescencia intracelulares sugerentes. Ante la sospecha de MII, deben solicitarse la detección de MSA aunque la IFI resulte negativa (5,8,22,25) ya que algunos autoanticuerpos de las MII se asocian característicamente a títulos altos de ANA ($\leq 1:320$ en anti-Mi2, anti-SAE y MAA) y otros a títulos bajos o negativos (anti-ARS, anti-MDA5, anti-TIF1y y anti-NXP2) (69).
- **ELISA (enzyme-linked immune sorbent assay):** es una técnica de fase sólida, simple y con alta sensibilidad en la que se utilizan autoantígenos recombinantes sobre una placa y su unión con autoanticuerpos se mide mediante fotometría de absorción (la reacción colorimétrica es proporcional al título de anticuerpos, permitiendo su medición). El uso de antígenos recombinantes (muchos sujetos a secreto comercial), la pérdida de epítomos derivada del procesamiento (aumenta la tasa de falsos negativos) y la existencia de cierta reactividad cruzada disminuye su especificidad (22,25).
- **Inmunoprecipitación:** utilizan autoantígenos derivados de la lisis celular y microesferas de proteínas A/G para detectar anticuerpos específicos mediante inmunoblotting u otras. Se considera el gold-standard para la detección de autoanticuerpos por su elevada sensibilidad y especificidad. Sin embargo, se trata de una técnica costosa y larga que no resulta eficiente para el diagnóstico clínico habitual (solo en centros especializados).

Las técnicas multiparamétricas detectan múltiples autoanticuerpos en la misma determinación y utilizan antígenos recombinantes o sintéticos (pérdida de epítomos y menor especificidad). Destacan los **line immunoassay (LIA)**, **dot immunoassay (DIA)** y **addressable laser bead assay (ALBIA)**. Su técnica se basa en los mismos fundamentos que ELISA (pero usa puntos o líneas en lugar de placas) y permite una detección semicuantitativa de los autoanticuerpos mediante softwares automatizados que cuantifican las reacciones colorimétricas (en el caso de ALBIA, la detección es más precisa y cuantitativa, por lo que su precio es mayor). Estas técnicas presentan kits comerciales y son las más utilizadas en la detección de MSA/MAA (22,25).

AUTOANTICUERPO	ANTÍGENO DIANA	LOCALIZACIÓN ANTÍGENO	FUNCIÓN ANTÍGENO	PATRÓN IFI	ESPECIFICIDAD PARA MII
Anti-ARS	Sintetasas de tRNA	Citoplasma	Incorporar aminoácidos a su tRNA correspondiente	Citoplasmático moteado fino (anti-Jo) y denso (anti-PL7 y 12)	MSA
Anti-MDA5	Proteína 5 asociada a diferenciación de melanoma	Núcleo y citoplasma	Helicasa específica para detección de RNA viral en la respuesta inmunitaria antiviral	Citoplasmático	MSA
Anti-TIF1y	Factor 1 y intermediario de transcripción	Núcleo	Regulación de la transcripción	Nuclear moteado fino	MSA
Anti-NXP2	Proteína 2 de la matriz nuclear	Núcleo	Regulación de la transcripción y activación del p53	Punteado nuclear múltiple	MSA
Anti-Mi2	Complejo deacetilasa remodelador de nucleosoma	Núcleo	Regulación de la transcripción	Nuclear moteado fino	MSA
Anti-SAE1/2	Enzima activadora de modificador pequeño ubiquitin-like	Núcleo	Modificación postraduccional de proteínas	-	MSA
Anti-SRP-54	Partícula de reconocimiento de señal	Retículo endoplasmático y citoplasma	Dirigir proteínas a la membrana del retículo endoplasmático rugoso	-	MSA
Anti-HMGCR	3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA reductasa	Retículo endoplasmático	Síntesis colesterol	-	MSA
Anti-cn1A	5'-nucleotidasa 1A citosólica	Citoplasma	Defosforilación de nucleósidos monofosfato	Citoplasmático	MAA
Anti-PM/Scl	Complejo exosoma (complejo proteico nucleolar multi-subunidad: contra subunidades 75 kDa y 100 kDa)	Núcleo	Degradación RNA	Nucleolar homogéneo	MAA
Anti-Ku	Complejo Ku (heterodímero con subunidades 70 y 80 kDa)	Núcleo	Reparación DNA	Nuclear moteado fino	MAA
Anti-Ro52	E3 ubiquitin-ligasa	Núcleo y citoplasma	Degradación proteica mediante proteosoma (ubiquitinación), estados proinflamatorios y mecanismos de apoptosis	Nuclear moteado fino	MAA
Anti-U1-snRNP	Ribonucleoproteína pequeña rica en moléculas de uridina (U1)	Núcleo	Maduración RNA mensajero	Nuclear moteado grueso	MAA

Tabla 4. Principales MSA/MAA, antígenos diana, función y patrón de tinción en inmunofluorescencia indirecta (8,22,25).

ANEXO V. RESULTADOS ANÁLISIS COMPARATIVO POR GRUPOS DE AUTOANTICUERPOS

VARIABLES n/%	Anti- Jo1 (n=6)	No- Jo1 (n=42)	p Valor	Anti- PL7/1 2 (n=2)	No- PL7/1 2 (n=46)	p Valor	Anti- TIF1 γ (n=3)	No- TIF1 γ (n=45)	p Valor	Anti- NXP 2 (n=2)	No- NXP 2 (n=46)	p Valor	Anti- Mi2 (n=7)	No- Mi2 (n=41)	p Valor	Anti- SAE1/ 2 (n=8)	No- SAE1 /2 (n=40)	p Valor
Síndrome constitucional	3/50	18/42,9	,741	0/0	21/45,7	,203	1/33,3	20/44,4	,707	1/50	20/43,5	,856	4/57,1	17/41,5	,440	3/37,5	18/45	,696
Fiebre	1/16,7	1/2,4	,101	0/0	2/4,3	,763	0/0	2/4,4	,709	0/0	2/4,3	,763	0/0	2/4,9	,551	0/0	2/5	,518
Debilidad muscular	4/66,7	30/71,4	,810	2/100	32/69,6	,354	2/66,7	32/71,1	,870	1/50	33/71,7	,508	4/57,1	30/73,2	,389	4/50	30/75	,156
Mialgias	3/50	9/21,4	,131	0/0	12/26,1	,404	2/66,7	10/22,2	,085	0/0	12/26,1	,404	2/28,6	10/24,4	,813	2/25	10/25	1,000
Atrofia muscular	3/50	10/23,8	,177	0/0	13/28,3	,379	0/0	13/28,9	,276	0/0	13/28,3	,379	2/28,6	11/26,8	,924	1/12,5	12/30	,309
Disfagia	1/16,7	7/16,7	1,000	0/0	8/17,4	,518	0/0	8/17,8	,424	0/0	8/17,4	,518	2/28,6	6/14,6	,360	0/0	8/20	,166
Disfonía	1/16,7	3/7,1	,430	0/0	4/8,7	,663	0/0	4/8,9	,590	0/0	4/8,7	,663	1/14,3	3/7,3	,538	0/0	4/10	,350
Músculos respiratorios	0/0	1/2,4	,702	0/0	1/2,2	,833	0/0	1/2,2	,794	0/0	1/2,2	,833	1/14,3	0/0	,014	0/0	1/2,5	,651
Músculos esófago distal	0/0	1/2,4	,702	0/0	1/2,2	,833	0/0	1/2,2	,794	0/0	1/2,2	,833	0/0	1/2,4	,676	0/0	1/2,5	,651
Enzimas musculares elevadas	5/83,3	32/80	,848	2/100	35/79,5	,476	2/100	35/79,5	,476	2/100	35/79,5	,476	5/71,4	32/82,1	,514	4/57,1	33/84,6	,092
EMG*	4/80	17/54,8	,290	0/0	21/61,8	,085	1/100	20/57,1	,391	0/0	21/61,8	,085	4/66,7	17/56,7	,650	1/50	20/58,8	,806
RM muscular*	1/100	7/70	,521	1/100	7/70	,521	-	-	-	0/0	8/80	,087	1/100	7/70	,521	-	-	-
Biopsia muscular*	3/60	16/76,2	,463	2/100	17/70,8	,372	-	-	-	0/0	19/76	,093	3/60	16/76,2	,463	-	-	-
Lesiones cutáneas típicas de DM	1/16,7	24/57,1	,063	0/0	25/54,3	,132	3/100	22/48,9	,086	1/50	24/52,2	,952	6/85,7	19/46,3	,054	5/62,5	20/50	,518
Pápulas de Gottron	1/16,7	17/40,5	,260	0/0	18/39,1	,263	3/100	15/33,3	,021	1/50	17/37	,709	5/71,4	13/31,7	,045	3/37,5	15/37,5	1,000
Exantema heliotropo	0/0	16/38,1	,064	0/0	16/34,8	,307	2/66,7	14/31,1	,206	1/50	15/32,6	,610	6/85,7	10/24,4	,001	3/37,5	13/32,5	,784
Signo del chal	0/0	15/35,7	,077	0/0	15/32,6	,330	1/33,3	14/31,1	,936	0/0	15/32,6	,330	5/71,4	10/24,4	,013	2/25	13/32,5	,676
Signo de la V	0/0	7/16,7	,279	0/0	7/15,2	,551	1/33,3	6/13,3	,342	0/0	7/15,2	,551	2/28,6	5/12,2	,257	0/0	7/17,5	,200
Manos de mecánico	3/50	4/9,5	,009	0/0	7/15,2	,551	0/0	7/15,6	,460	0/0	7/15,2	,551	1/14,3	6/14,6	,981	0/0	7/17,5	,200
Fotosensibilidad	0/0	6/14,3	,322	0/0	6/13	,585	2/66,7	4/8,9	,003	1/50	5/10,9	,101	0/0	6/14,6	,279	2/25	4/10	,242
Fenómeno de Raynaud	2/33,3	9/21,4	,516	0/0	11/23,9	,431	0/0	11/24,4	,329	0/0	11/23,9	,431	0/0	11/26,8	,119	1/12,5	10/25	,443
Poiquilodermia	0/0	4/9,5	,430	1/50	3/6,5	,029	0/0	4/8,9	,590	0/0	4/8,7	,663	1/14,3	3/7,3	,538	0/0	4/10	,350
Calcinosis	0/0	2/4,8	,585	0/0	2/4,3	,763	0/0	2/4,4	,709	0/0	2/4,3	,763	1/14,3	1/2,4	,147	0/0	2/5	,518
Úlceras cutáneas/orales	0/0	2/4,8	,585	0/0	2/4,3	,763	0/0	2/4,4	,709	0/0	2/4,3	,763	0/0	2/4,9	,551	0/0	2/5	,518

Cutáneas típicas de esclerodermia	1/ 16,7	2/4,8 33,3	,260	0/0	3/6,5 43,5	,709	0/0	3/ 6,7	,644	0/0	3/ 6,5	,709	0/0	3/7,3 5	,460	0/0	3/7, 5	,42 4
Capilaroscopia esclerodermiforme*	4/ 100	19/ 82,6	,366	0/0	23/ 88,5	,015	2/ 100	21/ 84	,540	1/ 100	22/ 84,6	,671	4/ 100	19/ 82,6	,366	2/ 100	21/ 84	,54 0
Artropatía	3/50	14/ 33,3	,425	0/0	17/37	,285	2/ 66,7	15/ 33,3	,242	2/ 100	15/ 32,6	,051	2/ 28,6	15/ 36,6	,682	2/25	15/ 37,5	,50 0
Disnea/tos	4/ 66,7	16/ 38,1	,184	0/0	20/ 43,5	,222	1/ 33,3	19/ 42,2	,762	1/50	19/ 41,3	,807	1/ 14,3	19/ 46,3	,112	4/50	16/4 0	,60 0
EPI	3/50	8/19	,092	-	-	-	-	-	-	0/0	11/ 23,9	,431	1/ 14,3	10/ 24,4	,557	3/ 37,5	8/20	,28 2
HAP	3/75	5/ 41,7	,248	1/50	10/ 21,7	,352	0/0	11/ 24,4	,329	1/ 100	7/ 46,7	,302	1/ 100	7/ 46,7	,302	1/ 33,3	7/ 53,8	,52 2
Neoplasia	1/ 16,7	10/ 23,8	,697	0/0	11/ 23,9	,431	2/ 66,7	9/ 20	,063	0/0	11/ 23,9	,431	2/ 28,6	9/22	,700	4/50	7/ 17,5	,04 6
SS	2/ 33,3	8/19	,420	0/0	10/ 21,7	,459	1/ 33,3	9/ 20	,582	0/0	10/ 21,	,459	0/0	10/ 24,4	,142	2/25	8/20	,75 1
Afectación cardíaca	0/0	3/7,1	,499	0/0	3/6,5	,709	0/0	3/ 6,7	,644	0/0	3/ 6,5	,709	0/0	3/7,3	,460	0/0	3/7, 5	,42 4
Respuesta a tratamiento*	5/ 83,3	17/6 0,7	,293	1/100	21/ 63,6	,453	0/0	22/ 66,7	,169	1/ 100	21/ 63,6	,453	3/75	19/ 63,3	,646	2/50	20/ 66,7	,51 2
Fallecimiento	1/ 16,7	6/ 14,3	,877	0/0	7/ 15,2	,551	1/ 33,3	6/ 13,3	,342	0/0	7/ 15,2	,551	1/ 14,3	6/ 14,6	,981	0/0	7/ 17,5	,20 0

Tabla 5. Resultados análisis comparativo Chi-cuadrado por grupos de MSA. *En las pruebas complementarias y respuesta al tratamiento, el porcentaje hace referencia a la proporción de resultados positivos con respecto al total de pacientes a los que se les ha realizado la prueba (ya que no a todos los pacientes se les han realizado todas las pruebas). “-”: prueba no realizada en ninguno de los pacientes.”0”: ausencia de síntoma o resultado negativo en todos los pacientes.

VARIABLES n/%	Anti-PM/Scl-100 (n=9)	No-PM/Scl-100 (n=39)	p Valor	Anti-Ro52 (n=11)	No-Ro52 (n=37)	p Valor
Síndrome constitucional	5/55,6	16/41	,428	6/54,5	15/40,5	,411
Fiebre	0/0	2/5,1	,488	2/18,2	0/0	,008
Debilidad muscular	6/66,7	28/71,8	,760	10/90,9	24/64,9	,095
Mialgias	1/11,1	11/28,2	,286	3/27,3	9/24,3	,843
Atrofia muscular	4/44,4	9/23,1	,194	5/45,5	8/21,6	,118
Disfagia	3/33,3	5/12,8	,137	2/18,2	6/16,2	,878
Disfonía	2/22,2	2/5,1	,094	0/0	4/10,8	,255
Músculos respiratorios	0/0	1/2,6	,627	0/0	1/2,7	,582
Músculos esófago distal	1/11,1	0/0	,035	0/0	1/2,7	,582
Enzimas musculares elevadas	7/77,8	30/81,1	,823	10/90,9	27/77,1	,315
EMG	2/28,6	19/65,5	,075	9/81,8	12/48	,058
RM muscular	2/66,7	6/75	,782	-	-	-
Biopsia muscular	3/75	6/72,7	,925	9/90	10/62,5	,124
Lesiones cutáneas típicas de DM	5/55,6	20/51,3	,817	3/27,3	22/59,5	,061
Pápulas de Gottron	3/33,3	15/38,5	,775	2/18,2	16/43,2	,132
Exantema heliotropo	2/22,2	14/35,9	,433	2/18,2	14/37,8	,225
Signo del chal	3/33,3	12/30,8	,881	3/27,3	12/32,4	,746
Signo de la V	2/22,2	5/12,8	,471	2/18,2	5/13,5	,700
Manos de mecánico	2/22,2	5/12,8	,471	2/18,2	5/13,5	,700
Fotosensibilidad	1/11,1	5/12,8	,889	1/9,1	5/13,5	,697
Fenómeno de Raynaud	3/33,3	8/20,5	,409	6/54,5	5/13,5	,004
Poiquilodermia	1/11,1	3/7,7	,738	1/9,1	3/8,1	,918
Calcinosis	0/0	2/5,1	,488	1/9,1	1/2,7	,352
Úlceras cutáneas/orales	1/11,1	1/2,6	,247	1/9,1	1/2,7	,352
Cutáneas típicas de esclerodermia	2/22,2	1/2,6	,028	2/18,2	1/2,7	,063
Capilaroscopia esclerodermiforme	4/80	19/86,4	,718	7/87,5	16/84,2	,826
Artropatía	4/44,4	13/33,3	,530	5/45,5	12/32,4	,428
Disnea/tos	6/66,7	14/35,9	,091	6/54,5	14/37,8	,324
EPI	2/22,2	9/23,1	,956	5/45,5	6/16,2	,043
HAP	3/75	5/41,7	,248	2/28,6	6/66,7	,131
Neoplasia	1/11,1	10/25,6	,350	2/18,2	9/24,3	,670
SS	4/44,4	6/15,4	,053	3/27,3	7/18,9	,549
Afectación cardíaca	0/0	3/7,7	,390	2/18,2	1/2,7	,063
Respuesta a tratamiento	4/57,11	118/66,7	,638	6/75	16/61,5	,486
Fallecimiento	0/0	7/17,9	,169	3/27,3	4/10,8	,174

Tabla 6. Resultados análisis comparativo Chi-cuadrado por grupos de MAA. *En las pruebas complementarias y respuesta al tratamiento, el porcentaje hace referencia a la proporción de resultados positivos con respecto al total de pacientes a los que se les ha realizado la prueba (ya que no a todos los pacientes se les han realizado todas las pruebas). “-”: prueba no realizada en ninguno de los pacientes. “0”: ausencia de síntoma o resultado negativo en todos los pacientes.

Dña. María González Hínjos, Secretaria del CEIC Aragón (CEICA)

CERTIFICA

1º. Que el CEIC Aragón (CEICA) en su reunión del día 06/03/2024, Acta Nº 05/2024 ha evaluado la propuesta del Trabajo:

Título: DISTRIBUCIÓN DE AUTOANTICUERPOS ESPECÍFICOS Y ASOCIADOS A MIOSITIS EN UNA COHORTE DE ENFERMOS CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

Alumna: Sandra Blanco Asensio

Tutores: Adela Marín Ballvé, Borja del Carmelo Gracia Tello

Versión protocolo: V 2.0 de 01/03/2024

Versión documento de información y consentimiento: Versión 2.0, a fecha de 01/03/2024

2º. Considera que

- El proyecto se plantea siguiendo los requisitos de la Ley 14/2007, de 3 de julio, de Investigación Biomédica y los principios éticos aplicables.
- El Tutor/Director garantiza la confidencialidad de la información, la obtención de los consentimientos informados, el adecuado tratamiento de los datos en cumplimiento de la legislación vigente y la correcta utilización de los recursos materiales necesarios para su realización.

3º. Por lo que este CEIC emite **DICTAMEN FAVORABLE** a la realización del proyecto.

Lo que firmo en Zaragoza

**GONZALEZ
HINJOS MARIA -**
DNI 03857456B

Firmado digitalmente
por GONZALEZ HINJOS
MARIA - DNI 03857456B
Fecha: 2024.03.11
13:15:09 +01'00'

María González Hínjos
Secretaria del CEIC Aragón (CEICA)