

Universidad Católica de Santa María
Facultad de Medicina Humana
Escuela Profesional de Medicina Humana



**Características clínicas, laboratoriales y de tratamiento en pacientes con
Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en los servicios de Medicina
Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital
Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 al
2024**

Tesis presentada por la Bachiller:

Coaguila Moreno, Liz Nataly

ORCID: 0009-0006-8597-499

para optar el Título Profesional de Médico Cirujano

Asesor:

Dr. Miranda Pinto, Alejandro Ruthbaldo

ORCID: 0000-0001-9579-6619

Arequipa – Perú

2025

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE SANTA MARÍA

MEDICINA HUMANA

TITULACIÓN CON TESIS

DICTAMEN APROBACIÓN DE BORRADOR

Arequipa, 17 de Marzo del 2025

Dictamen: 014728-C-EPMH-2025

Visto el borrador del expediente 014728, presentado por:

2017600682 - COAGUILA MORENO LIZ NATALY

Titulado:

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, LABORATORIALES Y DE TRATAMIENTO EN PACIENTES CON MIOPATÍA INFLAMATORIA IDIOPÁTICA ATENDIDOS EN LOS SERVICIOS DE MEDICINA INTERNA Y REUMATOLOGÍA EN EL HOSPITAL III YANAHUARA Y EN EL HOSPITAL NACIONAL CARLOS ALBERTO SEGUIN ESCOBEDO - AREQUIPA ENTRE LOS AÑOS 2019 AL 2024

Nuestro dictamen es:

APROBADO

Título Profesional/Título de Segunda Especialidad/Grado Académico a optar:

MEDICO CIRUJANO

**29259289 - TAPIA PEREZ RAFAEL FREDY
DICTAMINADOR**



**29432343 - NUÑEZ ZEVALLOS GLADYS EDITH
DICTAMINADOR**



**45227751 - ZAPATA PONZE DE LEON MARDELANGEL
DICTAMINADOR**



Características clínicas, laboratoriales y de tratamiento en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y

INFORME DE ORIGINALIDAD



FUENTES PRIMARIAS

1	renati.sunedu.gob.pe Fuente de Internet	4%
2	Submitted to Learna Diploma MSc Trabajo del estudiante	2%
3	vsip.info Fuente de Internet	2%
4	Pablo Arango Guerra, Alejandro Echavarría Cross, Manuel Alejandro Giraldo Delgado, Mauricio Murillo Moreno et al. "Recaída de la enfermedad en miopatías inflamatorias idiopáticas: un estudio multicéntrico de 10 años de seguimiento basado en registros en Colombia", Revista Colombiana de Reumatología, 2025 Publicación	2%
5	Albert Selva-O'Callaghan, Ernesto Trallero-Araguás, Albert Gil-Vila. "Miopatía inflamatoria idiopática", Medicina Clínica, 2025 Publicación	1%
6	ddd.uab.cat Fuente de Internet	1%
7	idoc.pub Fuente de Internet	1%
8	doaj.org Fuente de Internet	1%

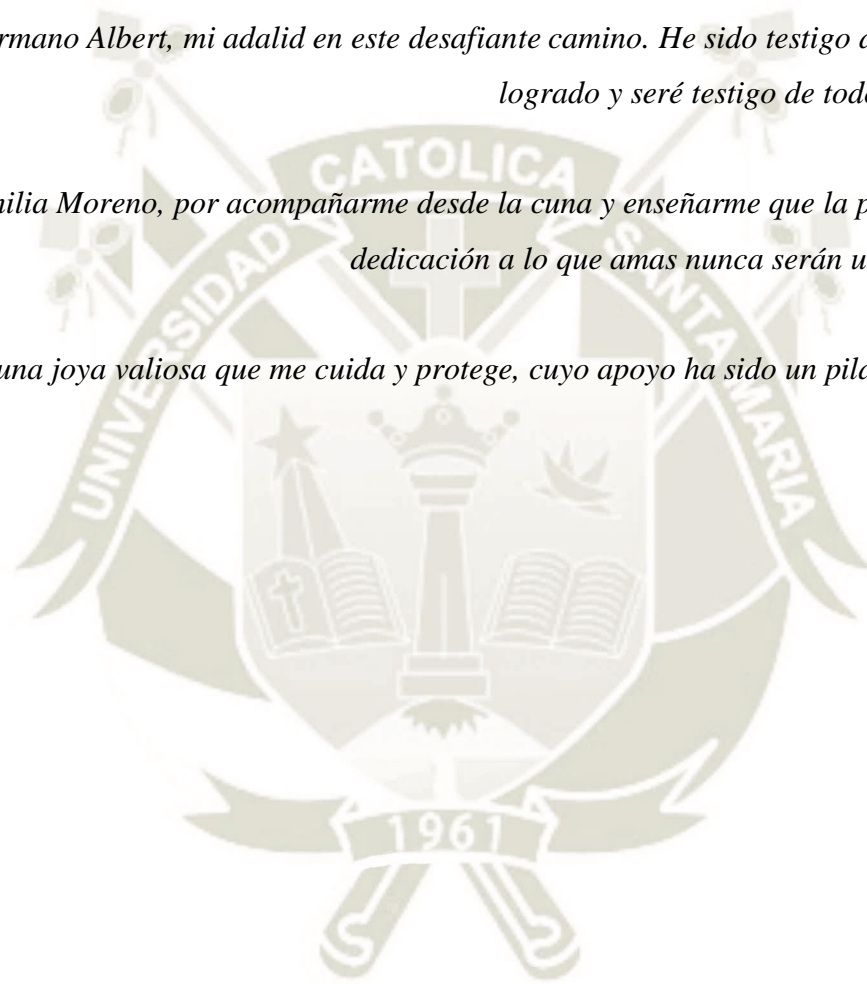
DEDICATORIA

A mis padres, Luis y Edith, por su sacrificio y amor incondicional durante estos 25 años. Son mi ejemplo de esfuerzo y dedicación desde jóvenes, y les agradezco profundamente por apoyarme en cada etapa de mi vida.

A mi hermano Albert, mi adalid en este desafiante camino. He sido testigo de todo lo que has logrado y seré testigo de todo lo que lograrás.

A la familia Moreno, por acompañarme desde la cuna y enseñarme que la perseverancia y la dedicación a lo que amas nunca serán una mala elección.

A Ricardo, una joya valiosa que me cuida y protege, cuyo apoyo ha sido un pilar fundamental en mi vida.



AGRADECIMIENTOS

A la Universidad Católica Santa María y su plana docente, mi sincero agradecimiento por la formación brindada, cuyo compromiso y excelencia han sido clave en mi desarrollo profesional.

A mis compañeros y amigos de la carrera, gracias por su apoyo, compañerismo y las experiencias compartidas que hicieron de este camino una etapa inolvidable.



RESUMEN

Las Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades musculares autoinmunes caracterizadas por inflamación crónica del músculo esquelético, lo que conlleva debilidad progresiva y compromiso sistémico en algunos casos. Su diagnóstico y clasificación requieren una evaluación clínica detallada, apoyo serológico, toma de anticuerpos, electromiografía y biopsia muscular. En el Perú, la información sobre la epidemiología y características clínicas de estas enfermedades es limitada, lo que resalta la necesidad de estudios que contribuyan a su mejor caracterización.

Objetivo: Describir las características clínicas, laboratoriales y de tratamiento en pacientes diagnosticados con Miopatía Inflammatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre los años 2019 y 2024.

Materiales y Métodos: Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas de pacientes diagnosticados con MII. Se incluyeron pacientes con confirmación diagnóstica mediante biopsia muscular y/o anticuerpos específicos de miositis. Se analizaron variables demográficas, manifestaciones clínicas, hallazgos laboratoriales y tratamientos recibidos. Los datos fueron analizados mediante estadística descriptiva en frecuencias y porcentajes.

Resultados: Se estudiaron 31 pacientes, con predominio del sexo femenino (61.3%) y una edad promedio de 61 años. El subtipo clínico más frecuente fue la polimiositis (41.9%), seguido de la dermatomiositis (35.5%). La debilidad muscular proximal fue la manifestación más común (77.4%), mientras que las manifestaciones cutáneas afectaron al 45.2 % de los pacientes. En cuanto a alteraciones laboratoriales, el 54.8% de los pacientes presentó niveles muy elevados de CPK (>1000 UI/L), siendo la Miopatía Necrotizante Inmunomediada (MNI) el subtipo con mayor elevación (1800 UI/L en promedio). El tratamiento inicial incluyó glucocorticoides en el 58.1% de los casos, y el 35.5% requirió combinación con inmunosupresores.

Conclusiones: Los resultados confirman el predominio del sexo femenino y la alta frecuencia de manifestaciones musculares y cutáneas en pacientes con MII. La polimiositis y la dermatomiositis fueron los subtipos más prevalentes. Se observó una correlación entre los niveles elevados de CPK con los subtipos más agresivos como la MNIM. El tratamiento inicial se basó principalmente en glucocorticoides.

Palabras clave: Miopatía Inflammatoria Idiopática, Dermatomiositis, Miopatía Necrotizante Inmunomediada

ABSTRACT

Idiopathic Inflammatory Myopathies (IIMs) are a heterogeneous group of autoimmune muscle diseases characterized by chronic skeletal muscle inflammation, leading to progressive weakness and, in some cases, systemic involvement. Their diagnosis and classification require a detailed clinical evaluation, serological testing, antibody detection, electromyography, and muscle biopsy. In Peru, information regarding the epidemiology and clinical characteristics of these diseases is limited, highlighting the need for studies that contribute to a better characterization.

Objective: To describe the clinical, laboratory, and treatment characteristics of patients diagnosed with Idiopathic Inflammatory Myopathy (IIM) treated at Hospital III Yanahuara and the National Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo between 2019 and 2024.

Materials and Methods: A descriptive and retrospective study was conducted based on a review of medical records of patients diagnosed with IIM. Patients with a confirmed diagnosis through muscle biopsy and/or specific myositis antibodies were included. Demographic variables, clinical manifestations, laboratory findings, and treatments received were analyzed. Data were processed using descriptive statistics, expressed in frequencies and percentages.

Results: A total of 31 patients were studied, with a predominance of females (61.3%) and an average age of 61 years. The most frequent clinical subtype was polymyositis (41.9%), followed by dermatomyositis (35.5%). Proximal muscle weakness was the most common manifestation (77.4%), while cutaneous manifestations affected 45.2% of patients. Regarding laboratory findings, 54.8% of patients had markedly elevated CPK levels (>1000 UI/L), with Immune-Mediated Necrotizing Myopathy (IMNM) showing the highest elevation (mean 1800 UI/L). Initial treatment included glucocorticoids in 58.1% of cases, while 35.5% required combination therapy with immunosuppressants.

Conclusions: The results confirm the predominance of females and the high frequency of muscle and cutaneous manifestations in patients with IIM. Polymyositis and dermatomyositis were the most prevalent subtypes. A correlation was observed between elevated CPK levels and the more aggressive subtypes, such as IMNM. Initial treatment was primarily based on glucocorticoids.

Keywords: Idiopathic Inflammatory Myopathy, Dermatomyositis, Immune-Mediated Necrotizing Myopathy

ÍNDICE GENERAL

DEDICATORIA

AGRADECIMIENTOS

RESUMEN

ABSTRACT

INTRODUCCIÓN..... 1

CAPÍTULO I: PLANTEAMIENTO TEÓRICO 2

1. PLANTEAMIENTO TEÓRICO..... 3

1.1. Enunciado del Problema 3

1.2. Descripción del problema 3

1.2.1. Área de conocimiento 3

1.3. Análisis y Operacionalización de variables 3

1.4. Interrogantes básicas 8

1.5. Tipo de Investigación 8

1.6. Justificación del Problema 9

1.6.1. Científica 9

1.6.2. Social 10

1.6.3. Relevancia 10

1.6.4. Factibilidad 10

1.6.5. Personal 11

2. MARCO CONCEPTUAL 11

2.1. Definición 11

2.2. Epidemiología 11

2.3. Criterios de Clasificación 13

2.4. Diagnostico 14

2.5. Manifestaciones Clínicas 14

2.5.1.	Manifestaciones Musculares	14
2.5.2.	Manifestaciones Cutáneas	15
2.5.3.	Manifestaciones Pulmonares.....	16
2.5.4.	Manifestaciones Cardiacas.....	16
2.5.5.	Manifestaciones Gastrointestinales.....	17
2.5.6.	Manifestaciones Articulares.....	18
2.5.7.	Asociación a Neoplasia	18
2.5.8.	Asociación a otras Enfermedades Autoinmunes	19
2.6.	Exámenes de Laboratorio.....	19
2.6.1.	Enzimas Musculares.....	19
2.6.2.	Anticuerpos.....	20
2.7.	Electromiografía (EMG).....	22
2.8.	Biopsia	23
2.9.	Tratamiento.....	24
3.	ANTECEDENTES DE INVESTIGACIÓN.....	26
3.1.	Nivel Internacional:	26
3.2.	Nivel Nacional:	28
3.3.	Nivel Local:	29
4.	OBJETIVOS	29
4.1.	General.....	29
4.2.	Específicos	29
5.	HIPOTESIS	30
CAPÍTULO II: PLANTEAMIENTO OPERACIONAL		31
1.	TÉCNICAS, INSTRUMENTOS Y MATERIALES DE VERIFICACIÓN	32
1.1.	Técnica.....	32

1.2. Instrumentos	32
1.3. Materiales	32
2. CAMPO DE VERIFICACIÓN	32
2.1. Ubicación espacial	32
2.2. Ubicación Temporal	32
2.3. Unidades de estudio	32
2.4. Criterios de Inclusión y Exclusión	33
2.4.1. Criterios de Inclusión	33
2.4.2. Criterios de Exclusión	33
3. ESTRATEGIA DE RECOLECCIÓN DE DATOS	34
3.1. Organización	34
3.2. Recursos	34
3.3. Registro de datos	34
3.4. Aspectos éticos	34
3.5. Plan de análisis de datos	35
CAPÍTULO III: RESULTADOS	36
1. RESULTADOS	37
2. DISCUSION	68
CONCLUSIONES	73
RECOMENDACIONES	74
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	75
ANEXOS	79
ANEXO 01: CRITERIOS DE CLASIFICACION DE BOHAN Y PETER	79
ANEXO 02: CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN EULAR/ACR (2017)	80
ANEXO 03: FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS	83

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1: Características demográficas de los pacientes con Miopatías Inflamatorias Idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.	38
Tabla 2: Comorbilidades en pacientes con Miopatías Inflamatorias Idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	40
Fuente: Ficha de recolección de datos.....	40
Tabla 3: Distribución de subtipos de Miopatía Inflamatoria Idiopática en pacientes atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	42
Tabla 4: Manifestaciones musculares en los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	44
Tabla 5: Manifestaciones cutáneas de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	46
Tabla 6: Manifestaciones Extramusculares en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	48
Tabla 7: Niveles de Creatina Fosfocinasa (CPK) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024.....	50
Tabla 8: Niveles de Lactato Deshidrogenasa (LDH) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024.....	52
Tabla 9: Niveles de Transaminasa Oxalacética (TGO) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024.....	54

Tabla 10: Niveles de Transaminasa Glutámico Pirúvica (TGP) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024	56
Tabla 11: Electromiografía en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	58
Tabla 12: Realización de Biopsia Muscular en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	60
Tabla 13: Distribución de los Anticuerpos en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	61
Tabla 14: Esquema de Tratamiento Inicial en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	62
Tabla 15: Esquema de Tratamiento de Mantenimiento en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	64
Tabla 16: Tratamiento en casos refractarios de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024	66

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Figura 1: Sexo de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	39
Figura 2: Edad de los pacientes con Miopatías Inflamatorias Idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	39
Figura 3: Comorbilidades en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	41
Figura 4: Distribución de subtipos de Miopatía Inflamatoria Idiopática en pacientes atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	43
Figura 5: Manifestaciones cutáneas de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	47
Figura 6: Manifestaciones Extramusculares en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	48
Figura 7: Electromiografía en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	59
Figura 8: Realización de Biopsia Muscular en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	60
Figura 9: Esquema de Tratamiento Inicial en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	63
Figura 10: Esquema de Tratamiento de Mantenimiento en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.....	65

Figura 11: Tratamiento en casos refractarios de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024..... 67



INTRODUCCIÓN

Las Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII) conforman un grupo diverso de enfermedades inmunomediadas caracterizadas por inflamación persistente en el músculo esquelético (1). Estas condiciones se manifiestan principalmente con debilidad muscular progresiva y fatiga, y debido a su naturaleza sistémica, pueden afectar otros órganos como la piel, pulmones, tracto digestivo, articulaciones y corazón, lo que complica su diagnóstico y tratamiento (2). A pesar de los avances en su comprensión en las últimas décadas, su incidencia y prevalencia siguen siendo bajas, estimándose entre 0.2 y 2 casos por cada 100,000 personas-año, con un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes (3).

Estas enfermedades muestran un predominio en mujeres, con una distribución bimodal que incluye un pico de inicio en la infancia y otro en la edad adulta, particularmente entre los 60 y 79 años (4). Además, las enfermedades cardiovasculares, la malignidad y las infecciones se destacan como las principales causas de mortalidad en estos pacientes, lo que evidencia una carga considerable tanto para los individuos como para los sistemas de salud (5).

La escasez de información específica en Perú pone de relieve la importancia de realizar estudios que examinen las características clínicas, laboratoriales y terapéuticas de los pacientes con MII. En este sentido, el presente trabajo se enfoca en los pacientes atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología del Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, Arequipa, entre los años 2019 y 2024. Estos centros son puntos de referencia cruciales en el sur del país, permitiendo obtener una muestra representativa de la población afectada.

La información derivada de esta investigación busca contribuir al fortalecimiento del conocimiento científico sobre las MII en Perú. Además, tiene como objetivo mejorar la detección temprana, el diagnóstico preciso y el tratamiento efectivo de estas enfermedades, beneficiando tanto a los pacientes como al sistema de salud. Se espera, además, reducir no solo la morbilidad y mortalidad asociadas, sino también mitigar el impacto socioeconómico de las MII en el contexto nacional.



CAPÍTULO I: PLANTEAMIENTO TEÓRICO

1. PLANTEAMIENTO TEÓRICO

1.1. Enunciado del Problema

¿Cuáles son las características clínicas, laboratoriales y de tratamiento en los pacientes diagnosticados con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología del Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en Arequipa entre los años 2019 y 2024?

1.2. Descripción del problema

1.2.1. Área de conocimiento

- Área general: Ciencias de la salud
- Área específica: Medicina humana
- Especialidad: Reumatología y Medicina Interna
- Línea de investigación: Enfermedades Crónicas no Transmisibles

1.3. Análisis y Operacionalización de variables

Variables	Indicadores	Categoría	Escala
Independientes			
Subtipos de MII	Diagnóstico registrado en Historia clínica confirmado por biopsia y/o anticuerpos.	Polimiositis (PM) Dermatomiositis (DM) Miositis Necrotizante inmunomediada (MNIM) Miositis por cuerpos de inclusión (MCI) Síndrome Antisintetasa (SAS)	Nominal

Edad del paciente	Periodo de tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de diagnóstico registrado en Historia clínica.	Años	Cuantitativa Continua
Sexo del paciente	Género Registrado en Historia Clínica	Masculino Femenino	Nominal
Tiempo evolución de enfermedad	Según refiere Historia clínica	< 1 mes 1-11 meses > 12 meses	Ordinal
Comorbilidades	Patologías que coexisten al momento del diagnóstico registrado en Historia clínica.	HTA, DM, otros.	Nominal
Dependientes			
Manifestaciones Musculares	Región afectada registrado en Historia clínica.	Cintura Pélvica Cintura Escapular Proximal Distal	Nominal
	Evaluación según la escala de fuerza muscular del Medical Research Council (MRC).	0: Contracción no visible 1: Contracción muscular visible	Ordinal

		2: Movimiento activo sin gravedad 3: Movimiento activo contra gravedad 4: Movimiento activo contra gravedad y algo de resistencia	
	Otros hallazgos musculares	Atrofia, mialgias, aumento de volumen, etc	Nominal
Manifestaciones Extramusculares	Compromiso cutáneo	Si No	Nominal dicotómica
	Presencia de lesiones cutáneas documentadas en el examen físico.	Heliotropo, pápulas de Gottron. Signo de Gottron, Signo de Chal, Signo de V, otros	Nominal
	Compromiso Pulmonar representado por la presencia de Enfermedad pulmonar intersticial registrado en Historia clínica.	Si No	Nominal dicotómica
	Compromiso Articular representado por presencia de Artralgias y/o Artritis registrado en Historia clínica.	Si No	Nominal dicotómica

	Compromiso gastrointestinal representado por presencia de Disfagia registrado en Historia clínica.	Si No	Nominal dicotómica
	Otros hallazgos Extramusculares descritos en Historia clínica.	Perdida de peso, cefalea, fiebre, etc	Nominal
Niveles de CPK	Niveles de creatina fosfoquinasa en sangre, expresado en UI/L. El valor superior límite es de 200UI/L	Normal < 200UI/L Moderado < 500 UI/L Alto de 500 a 1000 UI/L Muy alto > 1000 UI/L	Ordinal
LDH	Nivel de LDH en suero, expresado en UI/L. El valor de normalidad es de 220UI/L	Bajo < 220 UI/L Alto >220 UI/L	Ordinal
Transaminasas	Nivel de TGO, TGP en sangre, expresados en UI/L. Valor de referencia de 40uL/l y 41 uL/l respectivamente.	TGO Bajo <40 UI/L Alto >40 UI/L TGP Bajo <41 UI/L Alto >41 UI/L	Ordinal

Electromiografía	Según refiere Historia clínica.	patrón Miopático patrón Neurógeno Mixto	Nominal
Biopsia Muscular	Realización de Biopsia	Si No	Nominal dicotómica
	Resultado de Biopsia según informe.	Compatible con MII No compatible	Nominal dicotómica
Anticuerpos	Reporte en Historia clínica de Anti- Jo1, Anti-Mi 2, Anti-MDA5, Anti-TIF gamma, Anti-SAE, etc	Presencia de Anticuerpos específicos para Miositis (ASM)	Nominal
	Reporte en Historia Clínica de Anti-Ro, Anti-La, Anti-Scl, etc	Presencia de Anticuerpos Asociados a Miositis (AAM)	Nominal
Tratamiento Inicial registrado en Historia Clínica.	Tratamiento usado al momento de diagnóstico según refiere Historia clínica	Glucocorticoides Inmunosupresores Inmunoglobulina Intravenosa (IVg)	Nominal
Tratamiento de Mantenimiento registrado en Historia clínica.	Tratamiento indicado al alta según refiere Historia clínica	Glucocorticoides Inmunosupresores Inmunoglobulina Intravenosa (IVg)	Nominal

<p>Tratamiento usado en Casos refractarios</p>	<p>Tratamiento recibido en pacientes que no responden al tratamiento inicial según refiere Historia clínica.</p>	<p>Inmunoglobulina Intravenosa (IVg) Inmunosupresores Otros</p>	<p>Nominal</p>
---	--	---	----------------

1.4. Interrogantes básicas

- ¿Cuáles son las características demográficas (edad, sexo) y comorbilidades más frecuentes en los pacientes diagnosticados con miopatía inflamatoria idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024?
- ¿Cuáles son los subtipos clínicos más frecuentes de miopatía inflamatoria idiopática en los pacientes atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024?
- ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas musculares y extramusculares predominantes en los pacientes con miopatía inflamatoria idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024?
- ¿Cuáles son las alteraciones laboratoriales más frecuentes en los pacientes con miopatía inflamatoria idiopática según subtipos clínicos atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024?
- ¿Cuáles han sido las terapias más utilizadas en los pacientes diagnosticados con miopatía inflamatoria idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024?

1.5. Tipo de Investigación

- **Tipo, Según:**
 - Propósito: Descriptivo
 - El Enfoque: Cuantitativo

- Naturaleza de Datos: De Archivo
- **Diseño, Según:**
 - Manipulación de variables: No experimental
 - Tiempo de recolección de datos: Retrospectivo
 - Nivel de control: Observacional
- **Nivel, Según:**
 - Profundidad de Conocimientos: Descriptivo
 - Alcance Teórico: Aplicado

1.6. Justificación del Problema

1.6.1. Científica

Las Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades inmunomediadas caracterizadas por inflamación crónica del músculo esquelético (1). En las últimas décadas, la comprensión de estas patologías ha avanzado significativamente, permitiendo identificar una variedad de patrones clínicos (3). No obstante, debido a su naturaleza sistémica, las MII pueden comprometer otros órganos, como la piel, los pulmones, el tracto digestivo, las articulaciones y el corazón, incluso en ausencia de afectación muscular, lo que complica su diagnóstico y tratamiento (2).

En el Perú, estas enfermedades no han sido ampliamente estudiadas y la información disponible es limitada, lo que dificulta la elaboración de guías clínicas adaptadas a las necesidades específicas de la población. En este contexto, el presente estudio busca aportar datos relevantes sobre las características clínicas, laboratoriales y terapéuticas de los pacientes peruanos con MII, contribuyendo al fortalecimiento del conocimiento científico y a la optimización del manejo de esta enfermedad en el país.

1.6.2. Social

Aunque la mortalidad por Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII) ha disminuido gracias a un diagnóstico y tratamiento más tempranos, la morbilidad asociada sigue siendo significativa. Las principales causas de muerte en estos pacientes incluyen malignidad, enfermedad cardiovascular e infecciones, lo que impacta considerablemente su calidad de vida. Esto se refleja en la pérdida de productividad laboral, bajas por enfermedad y pensiones por discapacidad (3). La escasez de datos locales sobre la prevalencia y las características de las MII dificulta la planificación de recursos y el desarrollo de estrategias de salud pública. En este contexto, el presente estudio busca aportar información relevante para mejorar la detección temprana, el diagnóstico preciso y el tratamiento adecuado de las MII en la población de Arequipa, beneficiando tanto a los pacientes como al sistema de salud.

1.6.3. Relevancia

En Perú, las Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII) han sido poco estudiadas, lo que limita el conocimiento sobre su comportamiento clínico y su manejo en nuestra población. Esta investigación tiene una relevancia tanto clínica como académica, ya que permitirá identificar las características de los pacientes diagnosticados con MII en dos hospitales de referencia en Arequipa. La información obtenida podrá ser utilizada por el personal médico para optimizar la atención, mejorar el diagnóstico y fortalecer el abordaje terapéutico de estos pacientes, contribuyendo así a una mejor planificación de estrategias de manejo en el contexto local.

1.6.4. Factibilidad

El estudio es factible debido a la disponibilidad de registros médicos electrónicos en los hospitales seleccionados: Hospital III Yanahuara, Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo. Se cuenta con el respaldo institucional para acceder a estos datos, garantizando el cumplimiento de las normativas éticas y de confidencialidad. La

recolección y análisis de datos se realizarán en un periodo adecuado, utilizando un diseño metodológico que no requiere intervenciones adicionales en los pacientes, lo que facilita la ejecución del estudio.

1.6.5. Personal

Este proyecto de investigación representa una oportunidad para el crecimiento académico y profesional, permitiendo profundizar en el conocimiento de los diferentes tipos de MII y fortalecer habilidades en investigación clínica.

2. MARCO CONCEPTUAL

2.1. Definición

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), también conocidas como miositis, son un grupo heterogéneo de trastornos autoinmunes caracterizados por una inflamación crónica del músculo con manifestaciones clínicas variables (5–7). Aunque la debilidad muscular suele ser la manifestación clínica clásica pueden verse afectados otros órganos, como la piel, las articulaciones, los pulmones, el corazón y el tracto gastrointestinal, lo que enfatiza la naturaleza inflamatoria sistémica de estos trastornos (6).

Aunque aún no se han establecido criterios de clasificación universalmente aceptados para las MII, se clasifican tradicionalmente como Dermatomiositis (DM), la Miopatía necrotizante inmunomediada (MNIM), la Miositis superpuesta (MS), la Miositis por cuerpos de inclusión (MCI) y la Polimiositis (PM) y Miositis superpuesta (MS) incluido el Síndrome Antisintetasa (SAS) (1,6,8).

2.2. Epidemiología

Es difícil estimar con precisión los datos epidemiológicos sobre las MII, dado los cambios en los criterios de clasificación, los sesgos en la identificación de los pacientes y la heterogeneidad dentro del grupo de MII afectan la determinación de la incidencia y la prevalencia (5,9). Otra limitación dentro de los estudios

epidemiológicos es la falta de códigos específicos de la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE) y la evolución de los sistemas de clasificación para los nuevos subgrupos de MII en los registros sanitarios (3,6).

Se estima que la incidencia de las Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII) oscila entre 0.2 y 2 casos por cada 100,000 personas-año, mientras que su prevalencia varía de 2 a 25 por cada 100,000 personas. Estos valores pueden diferir según la edad, el sexo y la región geográfica; sin embargo, en muchas zonas, especialmente en América del Sur, África y Asia, aún no se dispone de datos precisos sobre su incidencia y prevalencia (3).

Existe un predominio general en mujeres, con una distribución bimodal de inicio de la enfermedad en la infancia y una edad media de inicio en la edad adulta en torno a los 60 años (10). Revisiones más antiguas reportan una distribución bimodal, con picos en menores de 15 años y entre los 45 a 54 años (7). Este patrón se deriva de investigaciones epidemiológicas tempranas sobre la miositis idiopática que analizaron la miositis a lo largo de la vida en el condado de Shelby, EE. UU. Esta distribución bimodal no se ha replicado en estudios más recientes sino un aumento constante de la incidencia, alcanzando su pico máximo en el grupo de edad de 70 a 79 años (3). Por otra parte, la epidemiología de la MCI es diferente, se informa que afecta a una población mayor, predominantemente masculina adquirida con mayor frecuencia después de los 50 años (6,10).

Si bien los datos previos indican que las MII son poco frecuentes, su impacto es significativo a nivel individual, familiar, comunitario y en el sistema de salud. Un estudio prospectivo reveló que un tercio de los pacientes con MII aún dependía de otras personas para realizar actividades de la vida diaria (3). Además, otro estudio evidenció que estos pacientes enfrentan una carga socioeconómica considerable, reflejada en bajas médicas frecuentes, pérdida de productividad laboral y dependencia de pensiones por discapacidad. En términos de mortalidad, las principales causas de muerte en personas con MII son la malignidad, la enfermedad cardiovascular y las infecciones (11).

2.3. Criterios de Clasificación

Durante muchos años, la clasificación de las MII se basó en los criterios de clasificación propuestos por Bohan y Peter (ANEXO 01), los cuales establecen cinco criterios principales para el diagnóstico de polimiositis y dermatomiositis. Estos criterios incluyen aspectos clínicos, de laboratorio, histopatológicos y neurofisiológicos (12). Sin embargo, durante la última década, se han propuesto clasificaciones con avances en los métodos de imagen, mejores descripciones patológicas y el descubrimiento de autoanticuerpos específicos de la miositis (ASM) (13). Los criterios de clasificación más recientes desarrollados por la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) y el Colegio Americano de Reumatología (ACR) en 2017 (ANEXO 02), pueden ayudar a identificar la DM, PM, Dermatomiositis Amiopática (DMA), miositis juvenil y la MCI (6,14). Sin embargo, estos criterios presentan algunas deficiencias, como la inclusión de un único anticuerpo específico para la miositis (AMS), la ausencia de una clasificación formal del SAS, la falta de inclusión de la enfermedad pulmonar inflamatoria idiopática y la ausencia de criterios de imagen o electrofisiológicos. Aun así los criterios EULAR/ACR demostraron una sensibilidad y especificidad del 87% y 82% respectivamente, con una precisión aún mayor cuando se incluyeron biopsias musculares, 93% y 88% respectivamente (14).

Actualmente, varias revisiones clasifican las Miopatías Inflamatorias Idiopáticas (MII) en dermatomiositis (DM), polimiositis (PM), miositis por cuerpos de inclusión (MCI), miopatía necrosante inmunomediada (MINM), síndrome Antisintetasa (SAS) y miositis por superposición (MS), aunque algunos autores incluyen el SAS dentro de la miositis por superposición (1,13). Por otro lado, algunas revisiones sugieren que la polimiositis ha sido sobrediagnosticada, y que muchos de los pacientes previamente clasificados como PM pueden ser reclasificados como MCI, MINM o SAS (8,10,15).

2.4. Diagnóstico

El diagnóstico de miositis se realiza cuando los parámetros clínicos y de laboratorio típicos están presentes y se excluyen otras causas posibles ya que, no existen criterios diagnósticos formales y, en su lugar, se utilizan criterios de clasificación como guía (6). El diagnóstico de MI se basa en la combinación de la historia clínica, que incluye el patrón de afectación muscular y el ritmo de progresión de la enfermedad, junto con la determinación de enzimas musculares séricas, hallazgos de biopsia muscular y, en ocasiones, autoanticuerpos. La electromiografía nos es útil para descartar afecciones neurogénicas y la resonancia magnética puede revelar edema e inflamación en el músculo y la fascia, y es principalmente útil para definir y evaluar la distribución de los músculos atróficos (16).

2.5. Manifestaciones Clínicas

Es importante destacar que cada uno de los subtipos tiene un espectro diferente de tejidos diana: la MNIM y la MCI afectan predominantemente al músculo esquelético, mientras que la DM y el SAS son enfermedades multiorgánicas que a menudo también afectan la piel, los pulmones o las articulaciones (6).

2.5.1. Manifestaciones Musculares

Todas las miopatías inflamatorias, excluyendo la MCI, se presentan con debilidad muscular proximal de distribución simétrica, a veces acompañada de dolor, siendo los músculos de la cintura escapular y la cadera los más afectados (17).

El inicio de la enfermedad puede ser agudo, subagudo o crónico (13). Los pacientes suelen presentar dificultad para levantarse de una silla, subir escaleras o elevar los brazos o la cabeza (18). La debilidad en la cintura pelviana suele ser referida inicialmente como incapacidad para realizar actividades rutinarias, como levantarse de una silla sin apoyo o subir escaleras. La afección de la cintura escapular se manifiesta con incapacidad para peinarse o elevar los brazos por encima de la cabeza. La debilidad en la flexión del cuello es un hallazgo relevante, ya que puede indicar compromiso del músculo bulbar (17). La disfagia y la

debilidad del cuello pueden ocurrir en aproximadamente un tercio de los pacientes, la cabeza caída puede ser una presentación clínica (13). Por ello, es fundamental evaluar la presencia de disfagia, indagando síntomas como tos postdeglutoria o la necesidad de múltiples intentos para tragar (6,17).

En el caso de MCI es probablemente la forma más atípica de MI, debido a que la debilidad muscular no solo es proximal, sino que también afecta a la musculatura distal y suele ser asimétrica. El fenotipo clínico, puede ser muy característico con atrofia marcada del músculo cuádriceps y de los flexores/extensores de miembros superiores (13,17). La disfagia puede tener un protagonismo importante y marcar el pronóstico (2). Esta puede estar presente en más del 50% de los pacientes (6). Otras revisiones reportan hasta el 70% llegando a ser el síntoma de presentación (17).

2.5.2. Manifestaciones Cutáneas

En la DM, las lesiones cutáneas patognomónicas o muy características incluyen eritema violáceo periorbitario a menudo asociado con edema (erupción en heliotropo), pápulas eritematosas a violáceas (pápulas de Gottron) y máculas (signo de Gottron) que recubren las superficies extensoras de las articulaciones (10). También es característico el eritema en la parte anterior inferior del cuello y la parte superior del tórax (signo de la V), así como en la parte posterior de los hombros, el cuello y la parte superior de la espalda (signo del chal) (13). Estas alteraciones cutáneas pueden provocar poiquilodermia, que implica la concurrencia de hiperpigmentación, hipopigmentación, telangiectasia y atrofia superficial (6).

Por otra parte, las erupciones hiperqueratósicas no pruriginosas en las superficies laterales de los dedos, llamadas manos de mecánico, son la característica distintiva de la piel en pacientes con SAS pero también se

observan en aquellos con DM y en pacientes con autoanticuerpos antiPM-Scl (6,10).

La mayoría de los pacientes con DM desarrollarán miopatía dentro de los 6 meses posteriores a los cambios en la piel. Una pequeña proporción de pacientes (<20%) no desarrolla debilidad muscular clínica, denominada DM amiopática o también conocida como la dermatomiositis sin dermatitis (6,17,18).

2.5.3. Manifestaciones Pulmonares

La EPI se encuentra en hasta el 78% de los pacientes con MII, normalmente en pacientes con SAS y DM anti-MDA. Esta última asociada a EPI de rápida progresión, la cual puede convertirse en síndrome de dificultad respiratoria del adulto e insuficiencia respiratoria, con mal pronóstico (17). En la afectación pulmonar se han descrito hallazgos en la tomografía computarizada de alta resolución opacidades peribulbares que progresan rápidamente a consolidaciones en vidrio esmerilado y, en estadios posteriores, bronquiectasias por tracción (6). Estudios también reportan variación en las presentaciones en relación a los anticuerpos presentes (15). La mayoría de los pacientes con EPI en la MII tienen cursos subagudos o crónicos, puede ser incluso asintomática u oculta y tener una respuesta razonable al tratamiento (6,19). Al ser uno de los órganos afectados con mayor frecuencia es preciso realizar estudios de función respiratoria al inicio del cuadro como la capacidad vital forzada (10) y la prueba de difusión de monóxido de carbono, la prueba de caminar 6 min y el estudio de la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria (2).

2.5.4. Manifestaciones Cardiacas

Varios grupos de investigación independientes en todo el mundo han informado de un mayor riesgo de mortalidad cardiovascular en pacientes con MII (3,11). En general, la evidencia sugiere que los pacientes con

MII tienen un mayor riesgo de desarrollar enfermedad cardiovascular, particularmente dentro de los primeros 5 años del diagnóstico de MII. Se ha reportado mayor incidencia de enfermedades cardiovasculares como el síndrome coronario agudo, la insuficiencia cardíaca y las arritmias en pacientes con MII como una causa común de mortalidad entre estos pacientes (20). Las alteraciones más frecuentes son los defectos de conducción y las arritmias, aunque se han descrito casos de miocarditis, fibrosis miocárdica, miocardiopatía dilatada, vasculitis coronaria, pericarditis y taponamiento pericárdico (18). No obstante, solo el 10% de los pacientes con IIM tienen enfermedad cardíaca clínicamente manifiesta y el 75% de afectación es subclínica de los cuales, las personas con miositis superpuesta y esclerosis sistémica tienen más probabilidades de verse afectadas, al igual que la MNIM con anti-SRP positivo (17).

2.5.5. Manifestaciones Gastrointestinales

Se puede discutir si la disfagia debe considerarse como una manifestación muscular o como una manifestación extramuscular. Esta manifestación es frecuente, ocurre hasta en el 60% de los pacientes con miositis y es especialmente prevalente en MCI (2,6). La disfagia está presente en alrededor de un tercio de los pacientes con MII, especialmente SAS, miositis superpuesta e MCI (10). Puede ser causada por debilidad muscular en los músculos faríngeos o en la porción superior del esófago, y en ocasiones, puede ser muy grave, impidiendo la capacidad de tragar líquidos. Es responsable de una gran carga de morbilidad y de una proporción sustancial de la mortalidad relacionada directamente con la enfermedad (10). Más raramente se han comunicado casos de atonía y ruptura esofágica, neumatosis quística intestinal, infarto esplénico, colestasis, colangitis, cirrosis biliar primaria y pancreatitis (18).

2.5.6. Manifestaciones Articulares

La artritis se encuentra comúnmente en pacientes con MII, particularmente en aquellos con SAS (10). En algunos pacientes puede ser un síntoma de presentación y, debido a que suele ser simétrico y afecta a pequeñas articulaciones de las manos, inicialmente puede diagnosticarse erróneamente como artritis reumatoide (6,18).

2.5.7. Asociación a Neoplasia

Todos los subgrupos de miositis de inicio en la edad adulta, a excepción del SAS y MCI, tienen un riesgo de malignidad de 2 - 7 veces mayor en comparación con la población general (6). El riesgo de malignidad es particularmente alto en los pacientes con DM, especialmente en aquellos con autoanticuerpos anti-TIF o anti-NXP, así como en aquellos con MNIM de autoanticuerpos negativos (3,6,21,22). La evidencia sugiere que hasta una de cada cuatro personas con MII recibe un diagnóstico de cáncer en los 3 años posteriores a su aparición (21,23). Se han reportado diversos tipos de cáncer, entre los que se incluyen el de pulmón, ovario, colorrectal, linfoma, mama y nasofaringe, entre los más comunes (21). Es una de las principales causa de muerte en adultos con MII (2,20).

La Guía internacional para la detección del cáncer asociado a MII, recomienda que a todos los pacientes adultos con miositis de nueva aparición se les debe realizar una prueba de ASM y autoanticuerpos asociados a miositis para ayudar a la estratificación del riesgo de cáncer, siendo de alto riesgo los siguientes: DM, Positividad de anticuerpos anti-TIF1 γ , Positividad de anticuerpos anti-NXP2, Edad >40 años, Alta actividad persistente de la enfermedad a pesar de la terapia inmunosupresora, Disfagia, Necrosis o ulceración cutánea (21).

2.5.8. Asociación a otras Enfermedades Autoinmunes

La Miositis superpuesta (MS) engloba a un grupo de pacientes con miositis asociada a una enfermedad de tejido conectivo (ETC) como el lupus eritematoso sistémico (LES), la artritis reumatoide (AR), Sjögren o esclerodermia (17,18). La afección más común en la OM es el síndrome Antisintetasa (SAS), que puede considerarse una subforma distinta de la miositis (6,9). Este consiste en un conjunto típico de síntomas clínicos que incluyen miositis, fenómeno de Raynaud, artritis, manos de mecánico, enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y presencia de autoanticuerpos anti-ARN sintetasa de transferencia (9,15).

2.6. Exámenes de Laboratorio

2.6.1. Enzimas Musculares

Las enzimas musculares séricas se encuentran elevadas en la mayoría de los pacientes con enfermedad muscular activa (6). El aumento de los niveles séricos de la creatina fosfoquinasa (CPK) y el de otras enzimas que reflejan necrosis o lesión muscular, como la aldolasa, transaminasa glutámico oxalacética, transaminasa glutámico pirúvica (TGO/TGP) y lactato deshidrogenasa (LDH), son las pruebas bioquímicas más utilizadas para estudiar pacientes con sospecha de miositis (24).

La CPK es el marcador más sensible y de mayor utilidad diagnóstica, con un 85-90% de los pacientes con MII presentando niveles elevados (24). Sin embargo, algunas revisiones indican que los niveles de CPK pueden ser normales en ciertos pacientes con DM activa, SAS o MCI (6).

reporta valores de CPK >2000 UI/L en DM, >5000 UI/L en MNIM, >1000 UI/L en MS y <1000 UI/L en MCI, con casos que incluso presentan valores normales (17). En MNIM, los niveles pueden alcanzar 6000-8000 UI/L, superando 30 veces el límite superior normal. Además,

en este grupo de pacientes, la CPK suele ser mayor que en otras MII y se correlaciona con el porcentaje de fibras musculares necróticas (25).

Por otra parte, se ha demostrado que existe una fuerte correlación entre la CPK y las transaminasas séricas, de tal manera que en el 85 % de los pacientes con transaminasas séricas elevadas, se normalizaron en el momento de la normalización de la CPK (24,26). Aun así, tienden a ser menos sensibles y específicas que la CPK en la mayoría de los subgrupos de enfermedades de la MII (24).

La LDH con valores de referencia hasta 220 U/L, es mucho menos específica para el daño muscular que la CPK, ya que puede estar elevada por otras razones, como la malignidad que se ha visto relacionada a la miositis (24).

2.6.2. Anticuerpos

Los Anticuerpos antinucleares (ANA) en la miositis es la prueba inicial para el diagnóstico de laboratorio de enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas. Sin embargo no es muy útil en la miositis por dos razones principales: primero, la mayoría de los anticuerpos contra la miositis no están presentes en títulos altos ni proporcionan un patrón distintivo y segundo a frecuencia de positividad de ANA puede ser tan baja como el 50% en miositis (27). Por lo tanto, el médico debe solicitar específicamente que se realice una prueba de autoanticuerpos contra miositis además de la prueba de ANA (26).

Cada vez es más evidente que los anticuerpos específicos de la miositis (ASM) son importantes para la clasificación de la MII ya que pueden predecir las manifestaciones clínicas y la afectación del sistema extramuscular, especialmente la EPI y el cáncer (8). Sin embargo, la importancia de estos autoanticuerpos aún no se ha trasladado a los criterios de clasificación de las miopatías inflamatorias, probablemente

debido a su reciente desarrollo (1). Estos ASM se detectan hasta en el 85% de los pacientes adultos con MII (17). Además, pueden presentar autoanticuerpos presentes en otros trastornos autoinmunes los cuales suelen denominarse autoanticuerpos asociados a miositis (AAM) (6).

A continuación, se presentarán algunos anticuerpos con su asociación clínica según subtipo clínico de las MII:

Dermatomiositis

La mayoría de los pacientes con DM presentan uno de los siguientes anticuerpos anti-Mi-2, anti-gen asociado a la diferenciación del melanoma (MDA5), anti-factor intermediario transcripcional (TIF1), anti-proteína de matriz nuclear 2 (NXP2) o anti-enzima activadora del modificador similar a la ubiquitina pequeña (SAE) (6,8,26)

- El anti-Mi-2 se asocia al fenotipo clásico de DM con altos niveles de creatina quinasa, buena respuesta al tratamiento y buen pronóstico (6). Asociado con tasas más bajas de EPI y un pronóstico favorable (9).
- El MDA-5 Suelen presentar enfermedad muscular leve o ausencia de enfermedad muscular y se manifiesta con ulceración de la piel, pápulas palmares, alopecia, artritis y EPI potencialmente mortal rápidamente progresiva (9,26). Los tipos de EPI de progresión rápida con mal pronóstico tienden a presentarse, especialmente en Asia (6).
- Los pacientes con anti-NXP2 tienden a presentar una afección muscular prominente. Por el contrario, las manifestaciones cutáneas son relativamente leves (17). Se ha descrito también que la DM anti-NXP2 presenta un alto riesgo de malignidad (3).

- El anticuerpo SAE se asocia con disfagia, mayor riesgo de malignidad y una forma más leve de EPI (9).

Miopatía necrotizante inmunomediada

Los pacientes con IMNM con mayor frecuencia tienen autoanticuerpos que reconocen la 3-hidroxi-3-metilglutaril-coenzima A reductasa (HMGCR) o la partícula de reconocimiento de señales (SRP) (25).

- Los pacientes con miopatía anti-SRP tienden a tener una enfermedad muscular más grave y manifestaciones extramusculares, que incluyen compromiso cardíaco y disfagia (3,25).
- Los pacientes con miopatía anti-HMGCR presentan enfermedad predominantemente del músculo esquelético, mayormente grave, sin otras manifestaciones orgánicas (17,28). La miopatía anti-HMGCR se asocia con el uso de estatinas, pero también puede presentarse en personas sin uso previo de estatinas (1,9).

Síndrome Antisintetasa

Los pacientes con anticuerpos anti-sintetasa tienen un síndrome clínico similar, pero los anticuerpos Jo-1 (en particular, PL-7 y PL-12) se relacionan con EPI más temprana, grave y de pronóstico más precario (15,28).

2.7. Electromiografía (EMG)

La EMG se puede utilizar para confirmar un proceso miopático y excluir un trastorno neurológico o de la unión neuromuscular subyacente (18,29). El examen con aguja suele mostrar unidades miopáticas pequeñas, con potenciales de fibrilación, y ausencia de unidades neurogénicas grandes (17). El patrón electrofisiológico típico de la miositis inflamatoria idiopática es una combinación de actividad espontánea como fibrilaciones, ondas positivas, descargas repetitivas

complejas o descargas miotónicas verdaderas y potenciales de unidad motora pequeños y de corta duración (29).

Sin embargo un «patrón miopático» en ausencia de hallazgos más concretos y bien definidos como los descritos, puede ser origen de confusión ya que puede presentarse en otras circunstancias, incluso en ocasiones en ausencia de manifestaciones clínicas relevantes (2).

2.8. Biopsia

La biopsia muscular es una herramienta importante para diagnosticar la MII, confirmar los signos de inflamación, identificar los signos de los diferentes subtipos de MII y, lo que es más importante, excluir otras miopatías (6). Algunas características pueden ser inespecíficas y encontrarse en diversas frecuencias en diferentes subtipos de miositis, la interpretación de los hallazgos patológicos es a veces difícil y existe variabilidad entre evaluadores en el diagnóstico de las anomalías de las muestras musculares individuales (2,8,17). La biopsia de piel es una herramienta valiosa en la evaluación de las lesiones cutáneas de la dermatomiositis y sirve para distinguirla de otras enfermedades de la piel que imitan la dermatomiositis (8,26).

- En la DM, los hallazgos histológicos incluyen atrofia e infiltrado inflamatorio perivascular, infiltrado de células CD4+, infiltrado de linfocitos B, expresión de MHC I en fibras musculares, particularmente en la distribución perifascicular (9,18).
- En el SAS, los hallazgos histológicos incluyen, necrosis perifascicular, atrofia perifascicular, fragmentación perimisial (17,18).
- En la MNIM, los hallazgos histológicos incluyen, fibras musculares necróticas, algunas células T CD8+ están presentes en el endomisio. La fibrosis endomisial puede estar presente en biopsias musculares de pacientes con IMNM crónica, como lo destaca la tinción rojo carmín del tejido fibroso en el endomisio (25).
- En la MCI, los hallazgos histológicos incluyen, agregados linfocitarios y macrófagos en endomisio e invasión en fibras musculares, infiltrado CD8+ positivo, vacuolas (30).

- En la PM, infiltrados endomisiales de células T CD4+ y CD8+ (6).

2.9. Tratamiento

Los glucocorticoides orales son el tratamiento de primera línea o inicial en la mayoría de los pacientes con PM, DM, SAS o MNIM, especialmente en aquellos con debilidad muscular importante y presencia de Enfermedad pulmonar Intersticial (9,13). El corticoide más comúnmente recetado es la prednisona, que generalmente se inicia con una dosis de 0,5-1 mg/kg por día, generalmente se recomiendan entre 40 y 60 mg por día (31). En casos con formas graves de miositis o manifestaciones extramusculares, como la EPI, se pueden utilizar inicialmente pulsos intravenosos diarios de metilprednisolona de 500 mg a 1 g al día durante 3 a 5 días (1). La prednisona se mantiene durante 4 a 6 semanas y luego se disminuye (13).

Los fármacos inmunosupresores tradicionales se utilizan habitualmente junto con los glucocorticoides para evitar recaídas durante la reducción gradual de los corticoides (13). Se deben considerar el metotrexato, la azatioprina, el tacrolimus, la ciclosporina y el micofenolato de mofetilo para el tratamiento de la miositis activa y el mantenimiento a largo plazo de la remisión de la enfermedad (31). La azatioprina (2 a 3 mg/kg/día), metotrexato (10 a 25 mg semanales), micofenolato mofetilo (2 a 3 g/día) y ciclosporina (3 a 5 mg/kg/día) (1). La elección se basa principalmente en la experiencia del prescriptor y en el perfil de efectos adversos de cada paciente (13). La mayoría de los clínicos iniciarán metotrexato o azatioprina en combinación con glucocorticoides como tratamiento inicial en la miositis, a menos que existan contraindicaciones (6).

La azatioprina es preferible en pacientes con consumo de alcohol, enfermedad hepática o EPI concomitante, y es relativamente segura durante el embarazo (16). El uso de micofenolato en la miositis ha ido en aumento a lo largo de los años, con más estudios retrospectivos y prospectivos que apoyan su eficacia en esta enfermedad, así como en afecciones asociadas, como la EPI y las erupciones de DM refractarias (6,9). Normalmente se utiliza como agente de segunda línea, excepto en pacientes con miositis moderada a grave asociada a EPI, en los que puede ser el

agente de primera línea, por otra parte la ciclosporina y el tacrolimus se utilizan como agentes de segunda línea para casos refractarios con debilidad muscular o EPI asociada, sin embargo los efectos tóxicos de los inhibidores de la calcineurina requieren un plan de control agresivo que incluya el control periódico de los niveles sanguíneos (6).

En casos aún más dramáticos, con debilidad significativa, afectación respiratoria, disfagia severa o refractaria al tratamiento inicial con corticoides, se puede utilizar inmunoglobulina humana intravenosa (IgIV), a una dosis de 2 g/kg, dividida en dos a cinco días (13,31). También se utiliza cada vez más como tratamiento de primera línea en la miositis, especialmente en MNIM (13).

Ambas terapias de pulso (MP e IVIg) pueden repetirse mensualmente hasta que haya una buena respuesta clínica y, en algunos casos, para mantener la remisión (13). La duración total del tratamiento no es consensuada, pero la mayoría de los expertos inician una reducción gradual de los corticosteroides después de la remisión de la enfermedad, seguida de una reducción progresiva de otros inmunosupresores, en un período superior a uno o dos años después del control de la enfermedad (2).

En pacientes con MNIN, tradicionalmente se han utilizado altas dosis de glucocorticoides como terapia de inducción junto con metotrexato o azatioprina (6). Sin embargo, varias series de casos han sugerido un enfoque más agresivo con el uso de rituximab y/o IVIg en estos pacientes, especialmente debido a la naturaleza a menudo refractaria de la enfermedad, así como al riesgo de atrofia muscular temprana en pacientes que son anti-SRP positivos (6,25).

A pesar de la falta de tratamiento farmacológico para los pacientes con MCI, hay varios elementos que deben abordarse de forma regular: deglución, función respiratoria, debilidad muscular y movilidad por lo que el uso de IgIV puede proporcionar un alivio temporal en casos seleccionados, sin embargo no hay evidencia de que la IgIV cambie el curso general de la enfermedad (30).

Recordar que los programas de ejercicio físico bajo supervisión son seguros en todos los tipos de MII, por lo que se debe incentivar al paciente a iniciar una rutina de ejercicios para aumentar la fuerza, reducir la discapacidad, ayudando así a una mejoría más rápida (31).

3. ANTECEDENTES DE INVESTIGACIÓN

3.1. Nivel Internacional:

Autor: Guillermo Salazar V, Catalina Rodríguez P, Melissa Bonfante T, Ricardo Restrepo C, Libia María Rodríguez P, Miguel Antonio Mesa N, Carlos Jaime Velásquez F.

Título: Caracterización clínica de pacientes con miopatía inflamatoria en 2 instituciones de alta complejidad en Colombia: estudio descriptivo.

Resumen: En un estudio realizado entre 2010 y 2015 en dos instituciones de alta complejidad en Colombia, se analizaron las características demográficas y clínicas de 105 pacientes con miopatías inflamatorias. La edad promedio de los pacientes fue de 50,4 años, con una mayoría de mujeres (72,4%). La miopatía inflamatoria más frecuente fue la dermatomiositis (62,9%), siendo la piel el órgano más afectado. La debilidad muscular estuvo presente en más de la mitad de los pacientes, y el trastorno de la deglución fue el signo de alarma más común. La creatina fosfocinasa estuvo más elevada en los pacientes con polimiositis. Los glucocorticoides fueron el tratamiento más utilizado, aunque se observó refractariedad al tratamiento inmunosupresor, especialmente en el síndrome antisintetasa. La mortalidad, que fue del 4,8%, se debió principalmente a infecciones como neumonía y bacteriemia. Comparado con otras cohortes internacionales, esta población presentó valores de enzimas musculares más bajos y una alta frecuencia de signos de alarma, lo que sugiere características clínicas particulares de las miopatías inflamatorias en Colombia (5).

Autor: Ana del Carmen Arguelles Z, Aracelis Chico C, Elena Kokuina, Nelsas Casas F.

Título: Características clínicas, inmunológicas y daño de órganos en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas.

Resumen: En un estudio observacional y descriptivo realizado entre enero de 2016 y enero de 2017 en el Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”, se identificaron las características clínicas e inmunológicas en 52 pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas. La mayoría de los pacientes fueron mujeres (80,8%) y de origen urbano (86,5%), con una edad media de inicio de 42,8 años y un tiempo medio de evolución de la enfermedad de 7,5 años. El diagnóstico se retrasó en promedio 8,8 meses. La remisión fue alcanzada en el 80,8% de los casos. En cuanto a las manifestaciones clínicas, la artritis fue la más común (96,2%), y la neumonía intersticial afectó al 23,1% de los pacientes. En cuanto a los anticuerpos, el 50% de los pacientes presentaron anticuerpos específicos, siendo el anti-Jo-1 el más prevalente (26,9%), asociado a la presencia de neumopatía intersticial. La hipertensión arterial fue encontrada en el 28,8% de los casos. Este estudio resalta la importancia de los anticuerpos específicos en la identificación de subtipos y comorbilidades en las miopatías inflamatorias idiopáticas, particularmente el Jo-1, relacionado con complicaciones pulmonares (32).

Autor: Carolina Mayo Takahashi F, Jorge Eduardo P.

Título: Análisis de los tratamientos en pacientes diagnosticados con polimiositis

Resumen: La polimiositis (PM) es una enfermedad inflamatoria idiopática rara caracterizada por debilidad muscular progresiva, lo que afecta la movilidad y calidad de vida de los pacientes. Este estudio tiene como objetivo analizar los tratamientos farmacológicos y no farmacológicos utilizados en pacientes con PM. Se llevó a cabo una revisión sistemática siguiendo la metodología PRISMA, recopilando información de bases de datos como SciELO, LILACS, PubMed y Medline en el periodo 2018-2022. De un total de 14,268 artículos, solo 42 cumplieron con los criterios de selección, y finalmente se incluyeron cuatro estudios originales. Tres de ellos describieron el uso de corticoides e inmunosupresores como primera línea de tratamiento, con la opción de inmunoglobulina G (IgG) en pacientes refractarios. Además, dos estudios destacaron la importancia de la

rehabilitación física como parte del manejo terapéutico, con el objetivo de prevenir el deterioro muscular. Los hallazgos sugieren que el tratamiento de la PM debe individualizarse según la gravedad de la enfermedad, ya que una mayor afectación muscular se asocia con una menor respuesta a la terapia. Se concluye que tanto los tratamientos farmacológicos como la rehabilitación física son fundamentales para mejorar el control de la enfermedad y la calidad de vida de los pacientes (33).

Autor: Constanza Silva M, Joaquín Luengo N, Emily Fernández L, Rebeca Uribe P, Catalina Obando A, Diego Guerrero V, Frank Cancio H.

Título: Caracterización clínica de pacientes con miopatía inflamatoria en la región del Maule.

Resumen: En un estudio descriptivo realizado entre 2016 y 2021 en el Hospital Regional de Talca, se analizaron 19 casos de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), destacando principalmente la dermatomiositis y una mayor afectación en mujeres. Los pacientes presentaron elevación de anticuerpos antinucleares, siendo los anticuerpos Ro52 y Jo1 los más prevalentes. Este estudio proporciona información valiosa sobre el perfil clínico y serológico de las MII en la región del Maule, lo que puede mejorar el diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades en la zona (34).

3.2. Nivel Nacional:

Autor: Jorge Andrés Hernández N, Juan Sebastián Therán L, Valentina Ochoa C, Luis Andrés Dulcey S, Jaime Alberto Gómez A.

Título: Síndrome antisintetasa fenotipo PL 12+ con compromiso pulmonar avanzado en relación con enfermedad intersticial difusa

Resumen: El síndrome antisintetasa (SAS) es una enfermedad autoinmune rara, caracterizada por la presencia de anticuerpos antisintetasa, siendo el anti-PL-12 uno de los más agresivos debido a su fuerte asociación con la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). En este reporte de caso, se presenta a una paciente con compromiso pulmonar avanzado y EPID tipo neumonía intersticial usual (NIU). A pesar del tratamiento con corticoides e inmunosupresores, la evolución fue crítica debido a la rápida progresión de la fibrosis pulmonar. Este caso resalta la

importancia de un diagnóstico temprano y un manejo multidisciplinario en el SAS, especialmente en fenotipos raros como el anti-PL-12+, donde la intervención precoz podría mejorar el pronóstico. Además, se subraya la necesidad de desarrollar nuevas estrategias terapéuticas y biomarcadores que ayuden a predecir la respuesta al tratamiento en pacientes de alto riesgo (35).

3.3. Nivel Local:

Autor: Víctor Cabrera T, Luis Coaguila T, Angela Paredes M.

Título: Miositis necrotizante autoinmune: Reporte de caso y revisión de literatura

Resumen: La miositis necrotizante autoinmune es una forma rara pero significativa de miopatía inflamatoria autoinmune, representando aproximadamente el 20% de los casos. En este reporte de caso, se describe a un paciente que fue hospitalizado en el servicio de medicina interna, quien presentó un diagnóstico de miositis necrotizante autoinmune y, tras el tratamiento adecuado, experimentó un desenlace favorable. Este caso subraya la importancia de reconocer y diagnosticar correctamente esta enfermedad rara, que está ganando relevancia dentro de las miopatías inflamatorias (36).

4. OBJETIVOS

4.1. General

4.1.1. Describir las características clínicas, laboratoriales y de tratamiento en pacientes diagnosticados con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019-2024.

4.2. Específicos

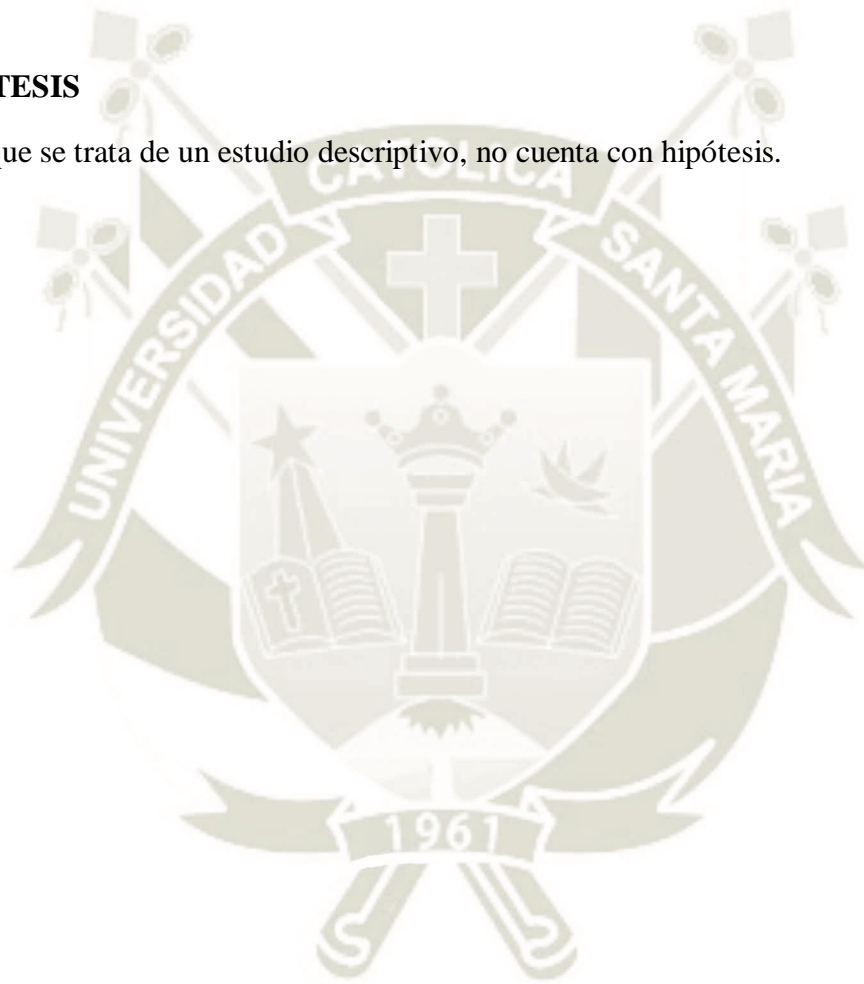
4.2.1. Identificar las características demográficas (edad, sexo) y las comorbilidades más frecuentes en los pacientes diagnosticados con MII en los hospitales en estudio.

4.2.2. Determinar los subtipos clínicos más prevalentes de MII en los pacientes atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo.

- 4.2.3. Describir las manifestaciones clínicas musculares y extramusculares predominantes en los pacientes con MII en los hospitales en estudio.
- 4.2.4. Analizar las alteraciones laboratoriales más frecuentes según los subtipos clínicos de MII en los pacientes atendidos en ambos hospitales.
- 4.2.5. Identificar las terapias más utilizadas en los pacientes diagnosticados con MII en los hospitales en estudio.

5. HIPOTESIS

Dado que se trata de un estudio descriptivo, no cuenta con hipótesis.





CAPÍTULO II: PLANTEAMIENTO OPERACIONAL

1. TÉCNICAS, INSTRUMENTOS Y MATERIALES DE VERIFICACIÓN

1.1. Técnica

Revisión de Historias Clínicas

1.2. Instrumentos

Ficha de recolección de Datos (Anexo 03) (14).

1.3. Materiales

1.3.1. Computadora personal con programas de bases de datos.

1.3.2. Sistema Microsoft Word y Excel 2019

1.3.3. Ficha de recolección de datos según los criterios de inclusión y exclusión previamente establecidos.

2. CAMPO DE VERIFICACIÓN

2.1. Ubicación espacial

Servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 - 2024

2.2. Ubicación Temporal

En un periodo comprendido entre diciembre de 2024 y marzo de 2025

2.3. Unidades de estudio

2.3.1. **Población:** Todo paciente diagnosticado con MII en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024.

2.3.2. **Muestra:** Todo paciente diagnosticado con MII confirmado con biopsia y/o que cumplan criterios de clasificación según ACR/EULAR 2017 para MII en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024

2.3.3. Muestreo: El muestreo es no probabilístico por conveniencia de tipo censal porque se incluirán todas las historias clínicas de los pacientes diagnosticados con miopatía inflamatoria idiopática (MII) confirmado con biopsia y/o que cumplan criterios de clasificación según ACR/EULAR 2017 para MII en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024.

2.4. Criterios de Inclusión y Exclusión

2.4.1. Criterios de Inclusión

- Pacientes diagnosticados con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) según los códigos CIE-10 correspondientes (Miopatía no especificada G72.9, Dermatomiositis no especificada M33.9, Otras Dermatomiositis M33.1, Polimiositis M33.2, Otras Miopatías Especificadas G72.8, Miopatía Inflamatoria no clasificada en otra parte G72.4) en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024.
- Pacientes atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología del Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en el período 2019-2024.
- Pacientes mayores de 16 años.
- Historias clínicas completas, con información disponible sobre manifestaciones clínicas, hallazgos laboratoriales y tratamiento recibido.

2.4.2. Criterios de Exclusión

- Pacientes con miopatías de origen metabólico, endocrinológico, tóxico, neurodegenerativo o inducidos por drogas.
- Pacientes con datos incompletos en su historia clínica.
- Pacientes cuyo diagnóstico de MII haya sido hecho fuera del período de estudio (antes de 2019 o después de 2024).

- Pacientes cuyo diagnóstico inicial haya sido Miopatía Inflamatoria Idiopática pero que este haya sido modificado en la evolución posterior de su enfermedad.

3. ESTRATEGIA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

3.1. Organización

Se acudió a la Oficina de Capacitación del Hospital Nacional Carlos Seguin Escobedo para presentar una carta de solicitud de acceso a las historias clínicas electrónicas de los pacientes incluidos en el estudio, acompañada del proyecto impreso y el dictamen de aprobación del proyecto por parte de la UCSM. Una vez presentada la documentación, se esperó la emisión de la autorización institucional por parte de la Red Asistencial Arequipa que permitió el acceso formal a las historias clínicas electrónicas para la revisión de los casos correspondientes al periodo de estudio.

3.2. Recursos

Se uso de una base de datos en Microsoft Excel 2019 para recolectar información de las Historias clínicas electrónicas.

3.3. Registro de datos

Los datos clínicos, laboratoriales y anatomopatológicos relevantes serán registrados en una ficha de recolección de datos previamente elaborada. Esta ficha contendrá información anonimizada para garantizar la confidencialidad de los pacientes. El registro de los datos se realizará utilizando el software Microsoft Excel 2019, asegurando la correcta organización y sistematización de la información recolectada. Las variables por registrar incluirán datos demográficos, características clínicas, resultados de laboratorio y de tratamiento.

3.4. Aspectos éticos

Este estudio se llevará a cabo mediante la revisión de historias clínicas electrónicas de pacientes pertenecientes a la red asistencial de EsSalud - Arequipa. No se recopilará información que permita identificar a los pacientes, ya que todos los datos serán debidamente anonimizados. Se gestionará la autorización institucional

de la Red Asistencial de EsSalud Arequipa para acceder a las historias clínicas necesarias para la investigación.

3.5. Plan de análisis de datos

Para el procesamiento y la tabulación de los datos, se realizará a través del programa de Microsoft Excel 2019 generando una base de datos de acuerdo con los objetivos de la investigación. Posteriormente para el análisis estadístico se utilizará el programa SPSS versión 22.0, utilizándose estadística descriptiva en frecuencias y porcentajes.





CAPÍTULO III: RESULTADOS

1. RESULTADOS

En presente trabajo de investigación titulado “Características Clínicas, Laboratoriales y de Tratamiento en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 - 2024”, tiene como objetivo general: Describir las características clínicas, laboratoriales y de tratamiento en pacientes diagnosticados con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019-2024.

Primer objetivo Especifico

Identificar las características demográficas (edad, sexo) y las comorbilidades más frecuentes en los pacientes diagnosticados con MII atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 – 2024

Tabla 1: Características demográficas de los pacientes con Miopatías Inflammatorias Idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024.

	Variable	N°	%
Sexo	Masculino	12	38.7
	Femenino	19	61.3
Edad	17-36 años	1	3.2
	37-46 años	2	6.5
	47-56 años	9	29.0
	57-66 años	5	16.1
	67-76 años	11	35.5
	77-86 años	3	9.7

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 1**, se muestran las características demográficas de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024. que el 61.3% de los pacientes son de sexo femenino, mientras que el 38.7% son de sexo masculino. En cuanto a la edad, el grupo etario más frecuente fue el de 67 a 76 años (35.5%), seguido por el rango de 47 a 56 años (29%), mientras que solo el 3.2% de los pacientes tenían entre 17 y 36 años. La edad promedio de los pacientes fue de 61 años, con una desviación estándar de 14.068. La edad mínima registrada fue de 17 años, y la máxima, 86 años.

Figura 1: Sexo de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

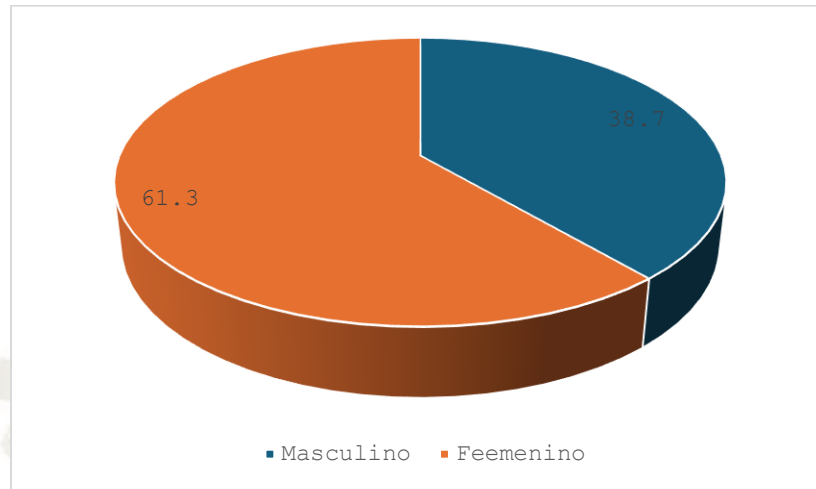


Figura 2: Edad de los pacientes con Miopatías Inflamatorias Idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

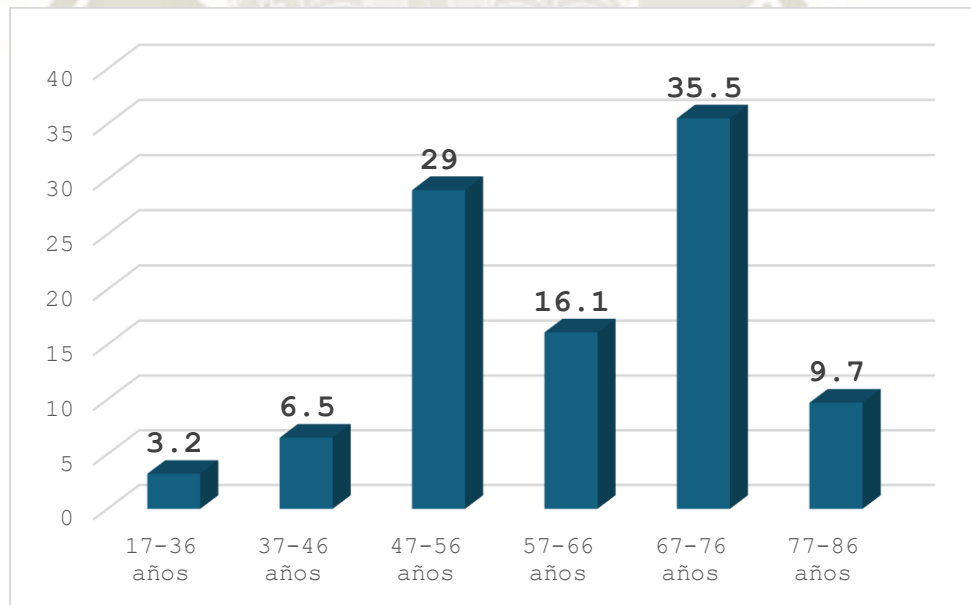


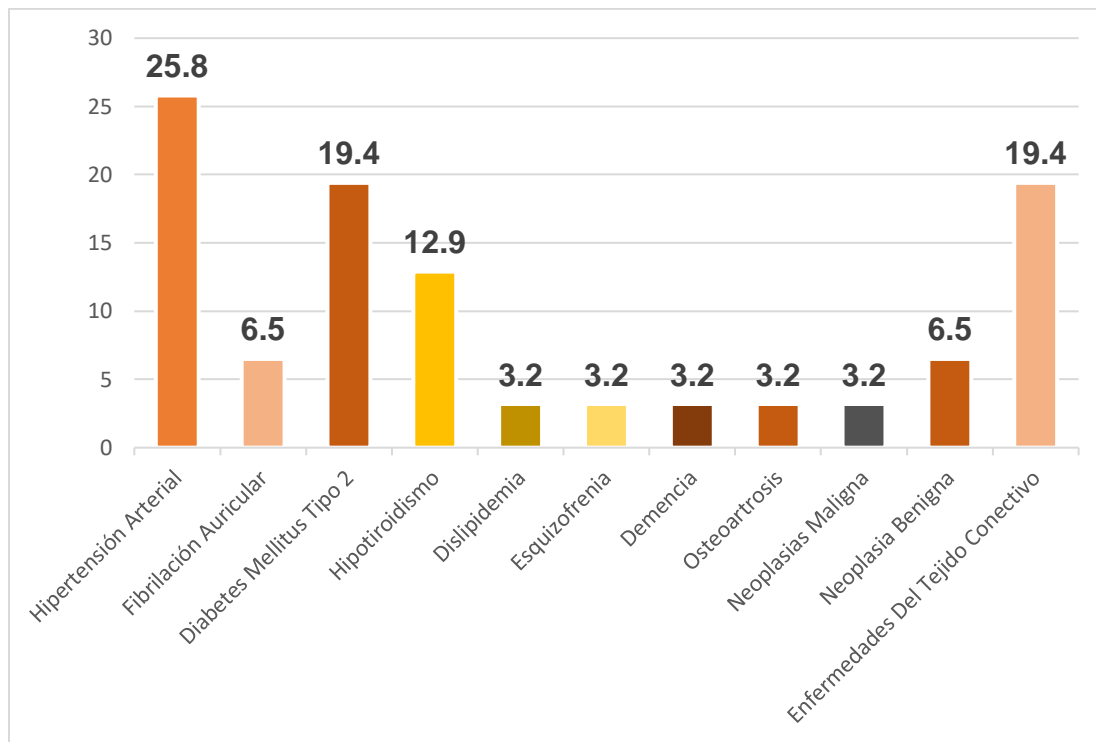
Tabla 2: Comorbilidades en pacientes con Miopatías Inflammatorias Idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Comorbilidades	Nº	%
Hipertensión Arterial	8	25.8
Fibrilación Auricular	2	6.5
Diabetes Mellitus Tipo 2	6	19.4
Hipotiroidismo	4	12.9
Dislipidemia	1	3.2
Esquizofrenia	1	3.2
Demencia	1	3.2
Osteoartrosis	1	3.2
Neoplasias Maligna	1	3.2
Neoplasia Benigna	2	6.5
Enfermedades Del Tejido Conectivo	6	19.4
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 2**, se presentan las comorbilidades de los pacientes con Miopatía Inflammatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. La hipertensión arterial es la comorbilidad más frecuente, afectando al 25.8% de los pacientes, seguida de diabetes mellitus tipo 2 y enfermedades del tejido conectivo, ambas con una prevalencia del 19.4%. Otras comorbilidades observadas incluyen hipotiroidismo (12.9%), así como fibrilación auricular y neoplasias benignas, cada una presente en el 6.5% de los casos.

Figura 3: Comorbilidades en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024



Segundo objetivo Especifico

Determinar los subtipos clínicos más prevalentes de MII atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 – 2024.

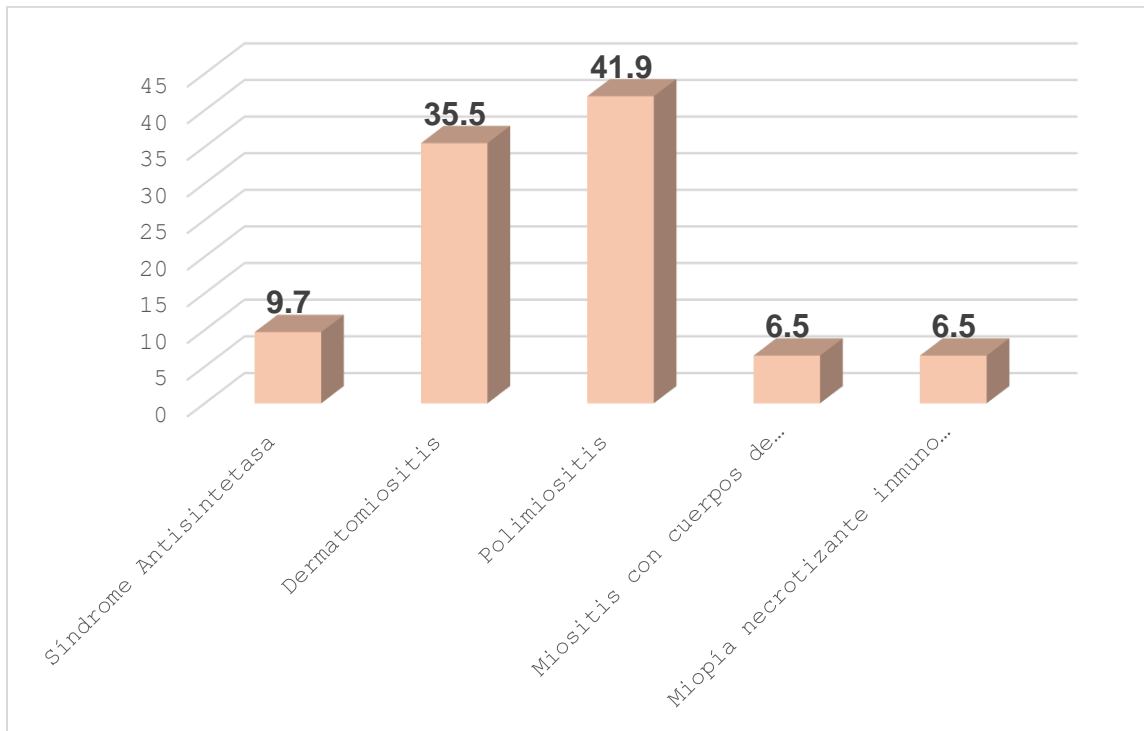
Tabla 3: Distribución de subtipos de Miopatía Inflamatoria Idiopática en pacientes atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Tipo de miopatía	Nº	%
Síndrome Antisintetasa	3	9.7
Dermatomiositis	11	35.5
Polimiositis	13	41.9
Miositis con Cuerpos de Inclusión	2	6.5
Miopía Necrotizante Inmuno Mediada	2	6.5
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 7**, se presentan los subtipos de Miopatía Inflamatoria Idiopática en los pacientes atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo entre los años 2019 y 2024. Se observa que el 41.9% de los pacientes fueron diagnosticados con Polimiositis, seguido de Dermatomiositis, presente en el 35.5% de los casos. Asimismo, el 9.7% de los pacientes fueron diagnosticados con Síndrome Antisintetasa.

Figura 4: Distribución de subtipos de Miopatía Inflamatoria Idiopática en pacientes atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024



Tercer Objetivo Especifico

Describir las manifestaciones clínicas musculares y extramusculares predominantes en los pacientes con MII atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 – 2024.

Tabla 4: Manifestaciones musculares en los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Manifestaciones musculares	Nº	%
Debilidad muscular		
Cintura Pélvica	13	41.9
Cintura Escapular	4	12.9
Ambos	11	35.5
<hr/>		
Proximal	24	77.4
Distal	0	0
Ambos	5	16.1
<hr/>		
Escala de Fuerza Muscular (MRC)		
2: Movimiento activo sin gravedad	6	19.4
3: Movimiento activo contra gravedad	14	45.2
4: Movimiento activo contra gravedad y algo de resistencia	9	29.0
5: Movimiento activo contra gravedad y resistencia completa	2	6.5
<hr/>		
Otros hallazgos musculares		
Atrofia	3	9.7
Mialgias	15	48.4
Aumento de Volumen	6	19.4
Sin Compromiso Muscular	1	3.2
<hr/>		
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 4**, se presentan las manifestaciones musculares en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024. En la población estudiada, la debilidad muscular según region anatómica fue predominante en la cintura pélvica (41.9%), seguida por la cintura escapular (12.9%), mientras que el 35.5% de los pacientes presentaron afectación en ambas regiones. En cuanto a la distribución de la debilidad según proximidad de músculos afectados, la afectación proximal fue la más frecuente (77.4%), sin casos de debilidad distal aislada, aunque el 16.1% de los pacientes presentaron compromiso tanto proximal como distal.

Respecto a la Escala de Fuerza Muscular (MRC), el 45.2% de los pacientes tenían fuerza grado 3 (movimiento activo contra gravedad), seguido de un 29.0% con fuerza grado 4 (movimiento activo contra gravedad con algo de resistencia). Solo el 6.5% alcanzó fuerza grado 5 (movimiento activo contra gravedad y resistencia completa), mientras que el 19.4% presentó fuerza grado 2 (movimiento activo sin gravedad).

Entre otros hallazgos musculares, la mialgia fue el síntoma más común (48.4%), seguida por aumento de volumen muscular (19.4%) y atrofia muscular (9.7%). Solo el 3.2% de los pacientes no presentó compromiso muscular evidente.

Tabla 5: Manifestaciones cutáneas de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Manifestaciones cutáneas	Nº	%
Eritema en Heliotropo	7	22.6
Eritema Facial	2	6.5
Pápula de Gottron	3	9.7
Signo de Gottron	1	3.2
Signo de V	2	6.5
Signo de Chal	4	12.9
Áreas de hiper o hipopigmentación	3	9.7
Eritema en Zonas Foto expuestas	3	9.7
Signo de Pistolero	2	6.5
No presentaron manifestación	17	54.8

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 5**, se presentan las manifestaciones extramusculares en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo entre los años 2019 y 2024. En la población estudiada, el 22.6% de los pacientes presentó eritema en heliotropo, mientras que el 6.5% presentó eritema facial. Entre otras manifestaciones cutáneas, el signo de V se observó en 6.45% y las áreas de hiper o hipopigmentación en 9,7% de los casos, mientras que el signo del chal estuvo presente en el 12.9% de los pacientes.

En cuanto a lesiones características de dermatomiositis, la pápula de Gottron se identificó en el 9.7%, y el signo de Gottron en el 3.2% de los pacientes. El signo de pistolero se reportó en el 6.5% de los casos. Por otro lado, un 54.8% de los pacientes no presentó manifestaciones cutáneas, lo que sugiere una variabilidad en la expresión clínica de la enfermedad dentro de la población evaluada.

Figura 5: Manifestaciones cutáneas de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

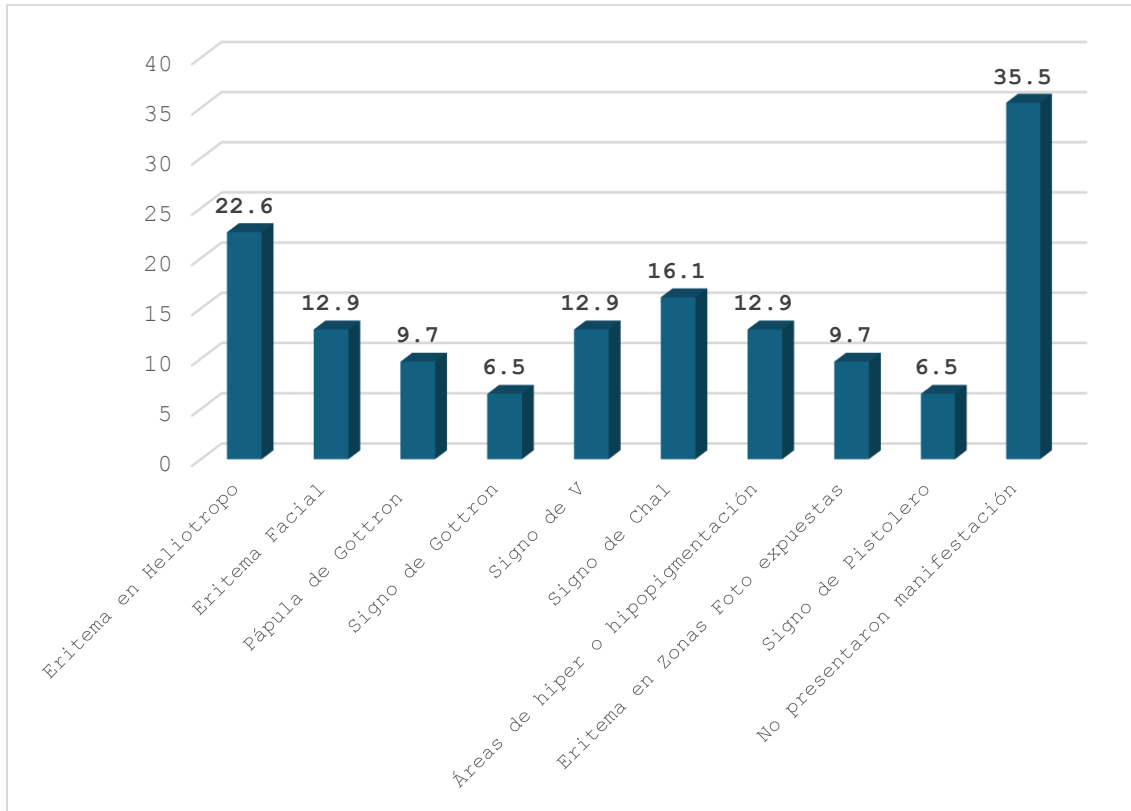


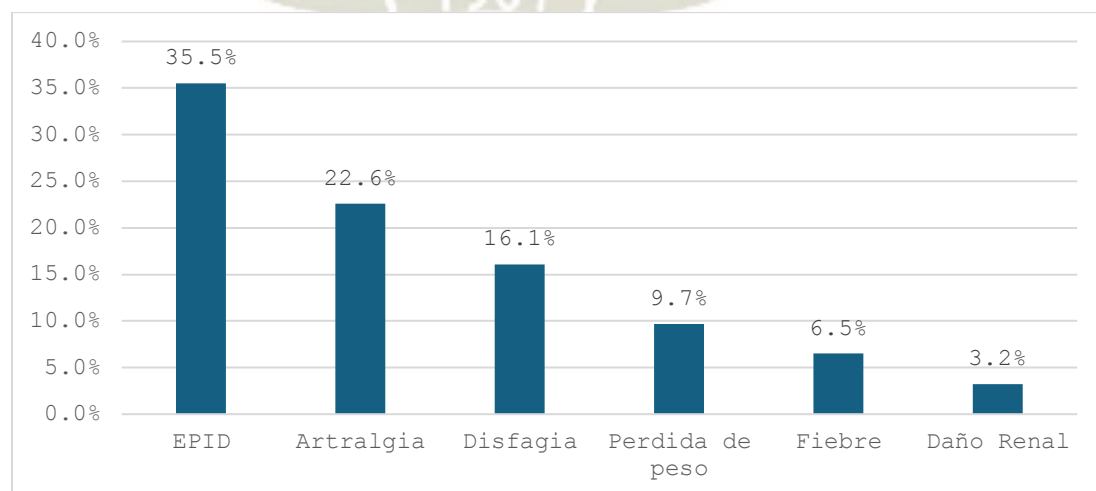
Tabla 6: Manifestaciones Extramusculares en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Manifestaciones Extramusculares	Nº	%
Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID)	11	35.5
Artralgia	7	22.6
Disfagia	5	16.1
Pérdida de Peso	3	9.7
Fiebre	2	6.5
Daño Renal	1	3.2

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **tabla 6**, se tiene las manifestaciones extra musculares de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024, la Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID) con 35.5%, Artralgia con 22.6% y Disfagia con 16.1% respectivamente. Otros hallazgos que presentaron los pacientes son: pérdida de peso con 9.7%, también presentaron sensación de alta térmica con 6.5%, y el 3.2% de los pacientes presento daño renal.

Figura 6: Manifestaciones Extramusculares en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024



Cuarto objetivo Especifico

Analizar las alteraciones laboratoriales más frecuentes según los subtipos clínicos de MII atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 – 2024.



Tabla 7: Niveles de Creatina Fosfocinasa (CPK) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024

Valores de creatina-fosfocinasa (CPK)	Miopatía inflamatoria idiopáticas											
	Síndrome Antisintetasa		Dermatomiositis		Polimiositis		Miositis con cuerpos de inclusión		Miopía Necrotizante Inmunomediada		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Normal < 200 UI/L	1	3.2	1	3.2	1	3.2	1	3.2	0	0.0	4	12.9
Moderado < 500 UI/L	0	0.0	3	9.7	2	6.5	1	3.2	0	0.0	6	19.4
Alto 500 A 1000 UI/L	0	0.0	1	3.2	3	9.7	0	0.0	0	0.0	4	12.9
Muy alto >1000 UI/L	2	6.5	6	19.4	7	22.6	0	0.0	2	6.5	17	54.8
Total	3	9.7	11	35.5	13	41.9	2	6.5	2	6.5	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 7**, se presentan los niveles de Creatina Fosfocinasa (CPK) en pacientes diagnosticados con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024.

Se observa que la mayoría de los pacientes (54.8%) presentaron niveles muy elevados de CPK (>1000 UI/L), principalmente en los subtipos de polimiositis (22.6%), dermatomiositis (19.4%) y miopatía necrotizante inmunomediada (6.5%). En contraste, el 12.9% de los pacientes tuvo niveles normales (<200 UI/L), siendo más frecuente en miositis por cuerpos de inclusión y algunos casos de síndrome Antisintetasa. Los valores promedio de Creatina Fosfocinasa (CPK) variaron según el subtipo de Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII). La Miopatía Necrotizante Inmunomediada (MNI) presentó la mayor elevación, con un promedio de 1800 UI/L. En Polimiositis (PM), los niveles fueron también elevados, alcanzando una media de 1500 UI/L. Por otro lado, en Dermatomiositis (DM), los valores fueron más variables, con una distribución entre niveles moderados y altos, con una media de 1200 UI/L. En el caso del Síndrome Antisintetasa (SAS), los valores promediaron 850 UI/L, con una mayor proporción en rangos moderados a altos. Finalmente, en Miositis por Cuerpos de Inclusión (MCI), los niveles fueron más bajos o dentro de la normalidad, con un promedio de 400 UI/L.

Tabla 8: Niveles de Lactato Deshidrogenasa (LDH) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024

Valores de lactato deshidrogenasa (LDH)	Miopatía inflamatoria idiopáticas											
	Síndrome Antisintetasa		Dermatomiositis		Polimiositis		Miositis con cuerpos de inclusión		Miopía necrotizante inmuno mediada		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Alto > 220 UI/L	3	9.7	11	35.5	12	38.7	2	6.5	1	3.2	29	93.5
Bajo < 220 UI/L	0	0.0	0	0.0	1	3.2	0	0.0	1	3.2	2	6.5
Total	3	9.7	11	35.5	13	41.9	2	6.5	2	6.5	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 8**, se presentan los niveles de Lactato Deshidrogenasa (LDH) en pacientes diagnosticados con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024.

Se observó que la gran mayoría de los pacientes (93.5%) presentó valores elevados de LDH (>220 UI/L), mientras que solo el 6.5% tuvo niveles bajos. Los niveles promedio de Lactato Deshidrogenasa (LDH) variaron según el subtipo de Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII). La Miopatía Necrotizante Inmunomediada (MNI) presentó los valores más elevados, con una media de $1300 \text{ UI/L} \pm 500$. En Polimiositis (PM), los niveles fueron también altos, alcanzando un promedio de $1100 \text{ UI/L} \pm 450$. Por otro lado, en Dermatomiositis (DM), los valores oscilaron en niveles moderadamente elevados, con una media de $950 \text{ UI/L} \pm 400$. En el caso del Síndrome Antisintetasa (SAS), el promedio fue de $700 \text{ UI/L} \pm 300$, mientras que la Miositis por Cuerpos de Inclusión (MCI) mostró los valores más bajos, con una media de $500 \text{ UI/L} \pm 200$.

Los niveles de LDH en la población estudiada oscilaron entre 160 UI/L (mínimo) y 1913 UI/L (máximo), con una media de 655.3 UI/L .

Tabla 9: Niveles de Transaminasa Oxalacética (TGO) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024

Valores de TGO (Transaminasa Oxalacética)	Miopatía inflamatoria idiopáticas											
	Síndrome Antisintetasa		Dermatomiositis		Polimiositis		Miositis con cuerpos de inclusión		Miopía necrotizante inmuno mediada		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Bajo < 40 UI/L	1	3.2	2	6.5	6	19.4	0	0.0	0	0.0	9	29.0
Alto > 40 UI/L	2	6.5	9	29.0	7	22.6	2	6.5	2	6.5	22	71.0
Total	3	9.7	11	35.5	13	41.9	2	6.5	2	6.5	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 9**, se presentan los niveles de Transaminasa Oxalacética (TGO) en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se observó que el 71.0% de los pacientes presentó valores elevados de TGO (>40 UI/L), mientras que el 29.0% tuvo niveles dentro del rango normal. La Polimiositis (22.6%) y la Dermatomiositis (29.0%) fueron los subtipos con mayor proporción de pacientes con TGO alto, seguidos del Síndrome Antisintetasa (6.5%), la Miositis por Cuerpos de Inclusión (6.5%) y la Miopatía Necrotizante Inmunomediada (6.5%). En cuanto a los valores promedio de TGO por subtipo, la Miopatía Necrotizante Inmunomediada presentó los niveles más elevados (95 UI/L ± 30), seguida de Polimiositis (85 UI/L ± 25) y Dermatomiositis (70 UI/L ± 20), mientras que en el Síndrome Antisintetasa (55 UI/L ± 15) y la Miositis por Cuerpos de Inclusión (40 UI/L ± 10) los valores fueron más bajos.

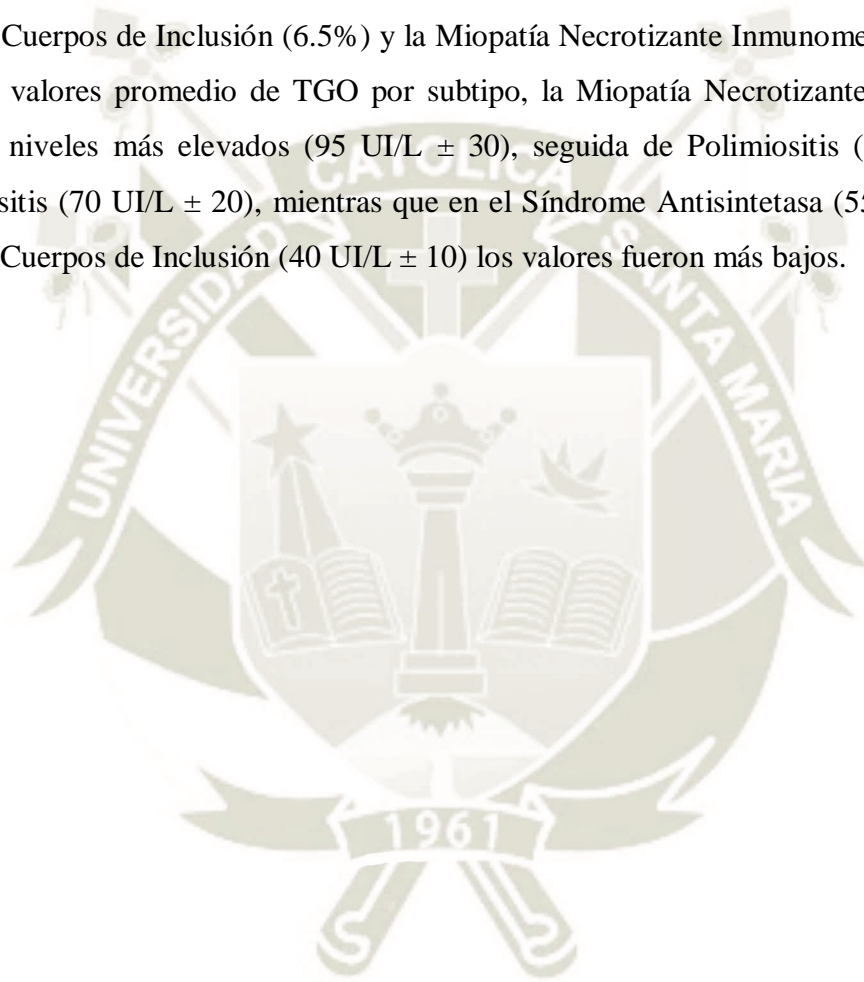


Tabla 10: Niveles de Transaminasa Glutámico Pirúvica (TGP) en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo en los años 2019 al 2024

Glutámico Pirúvica (TGP)	Miopatía inflamatoria idiopáticas											
	Síndrome Antisintetasa		Dermatomiositis		Polimiositis		Miositis con cuerpos de inclusión		Miopía necrotizante inmuno mediada		Total	
	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%	Nº	%
Bajo < 41 UI/L	1	3.2	2	6.5	5	16.1	0	0.0	0	0.0	8	25.8
Alto > 41 UI/L	2	6.5	9	29.0	8	25.8	2	6.5	2	6.5	23	74.2
Total	3	9.7	11	35.5	13	41.9	2	6.5	2	6.5	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos



En la **Tabla 10**, se presentan los niveles de Alanina Aminotransferasa (TGP) en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se observó que el 74.2% de los pacientes presentó valores elevados de TGP (>41 UI/L), mientras que el 25.8% tuvo niveles dentro del rango normal. La Polimiositis (25.8%) y la Dermatomiositis (29.0%) fueron los subtipos con mayor proporción de pacientes con TGP elevado, seguidos del Síndrome Antisintetasa, Miositis por Cuerpos de Inclusión y Miopatía Necrotizante Inmunomediada, cada uno con 6.5% de los casos. Los valores promedio de TGP fueron más altos en Miopatía Necrotizante Inmunomediada (100 UI/L ± 25) y Polimiositis (90 UI/L ± 22), mientras que en Dermatomiositis (75 UI/L ± 18) fueron moderadamente elevados. En contraste, los valores más bajos se observaron en Síndrome Antisintetasa (50 UI/L ± 12) y Miositis por Cuerpos de Inclusión (45 UI/L ± 10). Estos resultados sugieren que los subtipos MNI y PM presentan mayores niveles de TGP, lo que podría reflejar un mayor grado de daño muscular, mientras que en MCI y SAS, los valores más bajos son consistentes con su menor actividad inflamatoria.

Tabla 11: Electromiografía en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Electromiografía	Nº	%
Patrón Miopático	13	41.9
Patrón Neurógeno	2	6.5
Mixto	9	29.0
No se realizo	7	22.6
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 11**, se presentan los resultados de electromiografía en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se observó que el 41.9% de los pacientes presentó un patrón miopático, característico de enfermedades musculares primarias, mientras que el 6.5% mostró un patrón neurógeno, lo que podría sugerir un diagnóstico diferencial o una afectación neuromuscular coexistente. El 29.0% de los casos presentó un patrón mixto, indicando características tanto miopáticas como neurógenas. Por otro lado, en el 22.6% de los pacientes no se realizó el estudio electromiográfico, lo que podría estar relacionado con la disponibilidad del examen o con criterios clínicos que justificaron su omisión.

Figura 7: Electromiografía en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

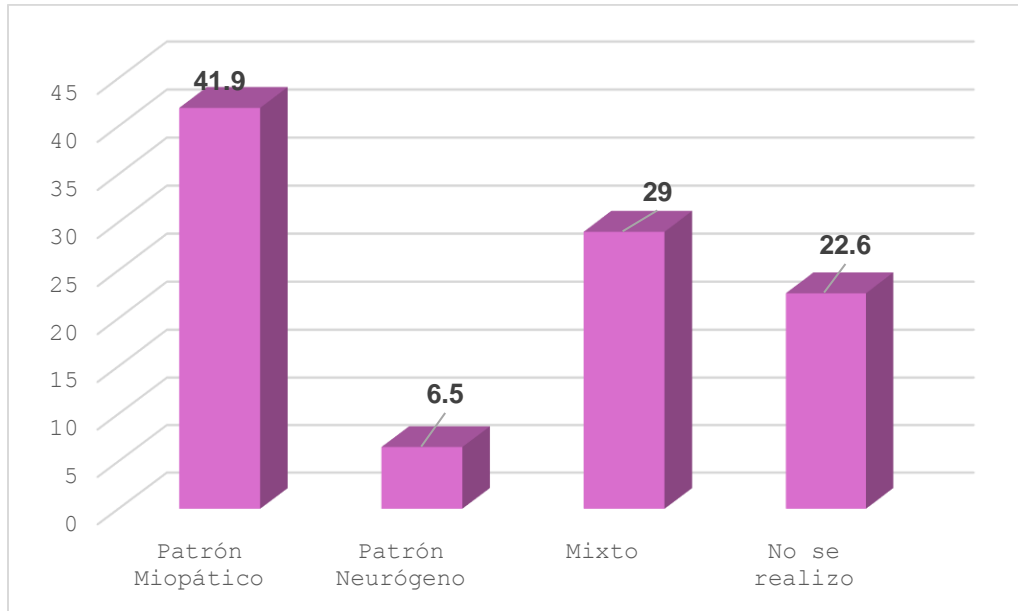


Tabla 12: Realización de Biopsia Muscular en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Biopsia Muscular	Nº	%
Si	18	58.1
No	13	41.9
Total	31	100.0

En la **Tabla 12**, se presenta la frecuencia de biopsias musculares realizadas en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se observó que el 58.1% de los pacientes se sometió a una biopsia muscular como parte del proceso diagnóstico y en todos los casos los hallazgos fueron compatibles con MII, confirmando el diagnóstico histopatológico., mientras que en el 41.9% de los casos no se realizó este procedimiento, lo que sugiere que el diagnóstico en estos casos pudo haberse basado en criterios clínicos, electromiografía y la detección de autoanticuerpos específicos.

Figura 8: Realización de Biopsia Muscular en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

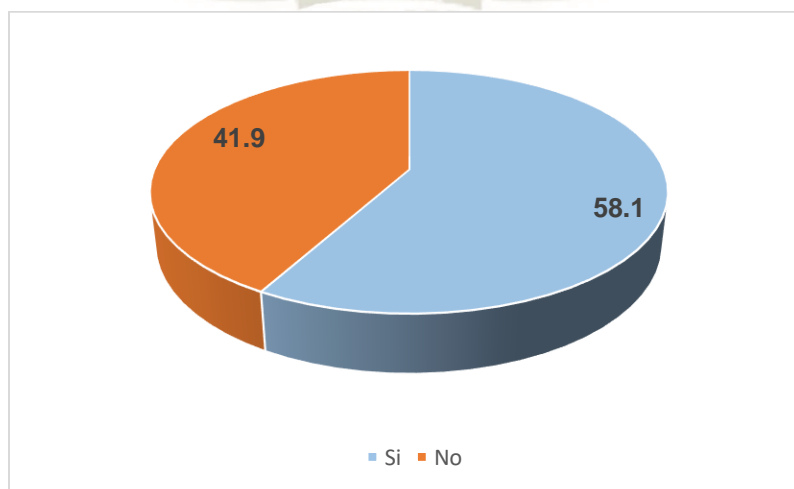


Tabla 13: Distribución de los Anticuerpos en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Anticuerpos	Nº	%
Anticuerpos específicos para Miositis (ASM)	7	22.6
Anticuerpos Asociados a Miositis (AAM)	7	22.6
Negativos	11	35.5
No se realizo	6	19.3
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la Tabla 13, se presentan los resultados de la detección de anticuerpos específicos para Miositis (ASM) en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se encontró que el 22.6% de los pacientes presentó anticuerpos específicos para miositis (ASM), mientras que un porcentaje igual (22.6%) presentó anticuerpos asociados a miositis (AAM). Por otro lado, el 35.5% de los pacientes tuvo resultados negativos, y en el 19.3% no se realizó la prueba.

Quinto objetivo Especifico

Identificar las terapias más utilizadas en los pacientes diagnosticados con MII atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 – 2024.

Tabla 14: Esquema de Tratamiento Inicial en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Tratamiento inicial	Nº	%
Glucorticoide	18	58.1
Inmunosupresores	1	3.2
Glucocorticoide + Inmunosupresor	11	35.5
Glucocorticoide + Inmunoglobulina Intravenosa (IVIg)	1	3.2
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 14**, se presentan los esquemas de tratamiento inicial en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se observó que el tratamiento más frecuente fue el uso exclusivo de glucocorticoides, administrado en 18 pacientes (58.1%), seguido por la combinación de glucocorticoides con inmunosupresores, utilizada en 11 pacientes (35.5%). Por otro lado, solo un paciente (3.2%) recibió tratamiento inicial con inmunosupresores sin glucocorticoides, y otro paciente (3.2%) recibió glucocorticoides en combinación con inmunoglobulina intravenosa (IVIg).

Figura 9: Esquema de Tratamiento Inicial en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

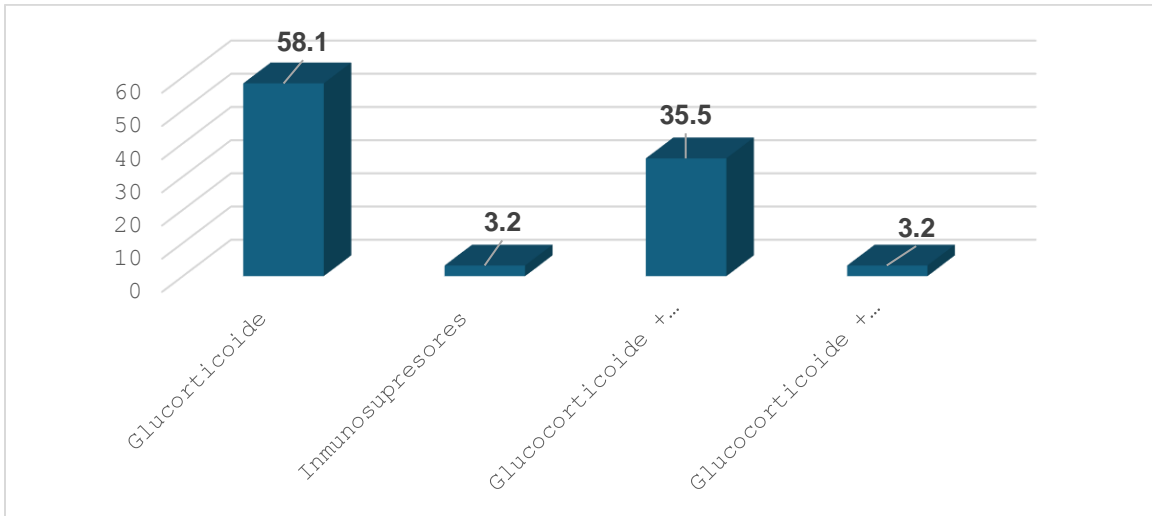


Tabla 15: Esquema de Tratamiento de Mantenimiento en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Tratamiento de Mantenimiento	N°	%
Glucocorticoide	13	41.9
Inmunosupresores	4	12.9
Glucocorticoide + Inmunosupresor	12	38.7
Ninguno	2	6.4
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 15**, se presentan los esquemas de tratamiento de mantenimiento en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se observó que el 41.9% de los pacientes continuó con glucocorticoides en monoterapia, mientras que el 38.7% recibió tratamiento combinado con glucocorticoides e inmunosupresores. Por otro lado, el 12.9% de los pacientes recibió solo inmunosupresores como terapia de mantenimiento, y un 6.4% no recibió ningún tratamiento al momento del seguimiento.

Figura 10: Esquema de Tratamiento de Mantenimiento en Pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

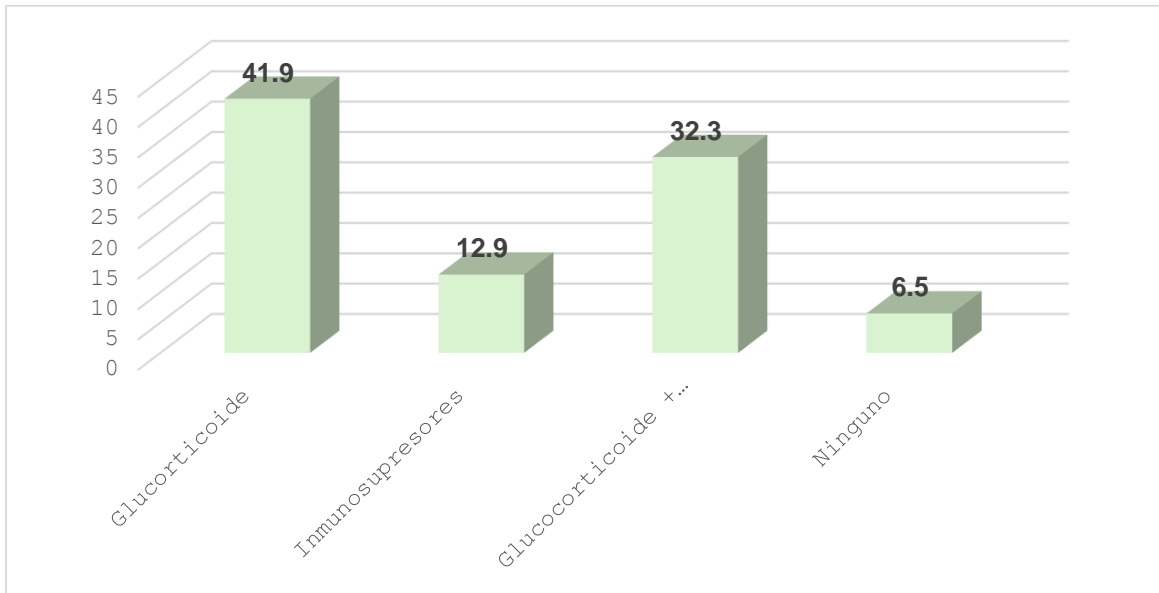


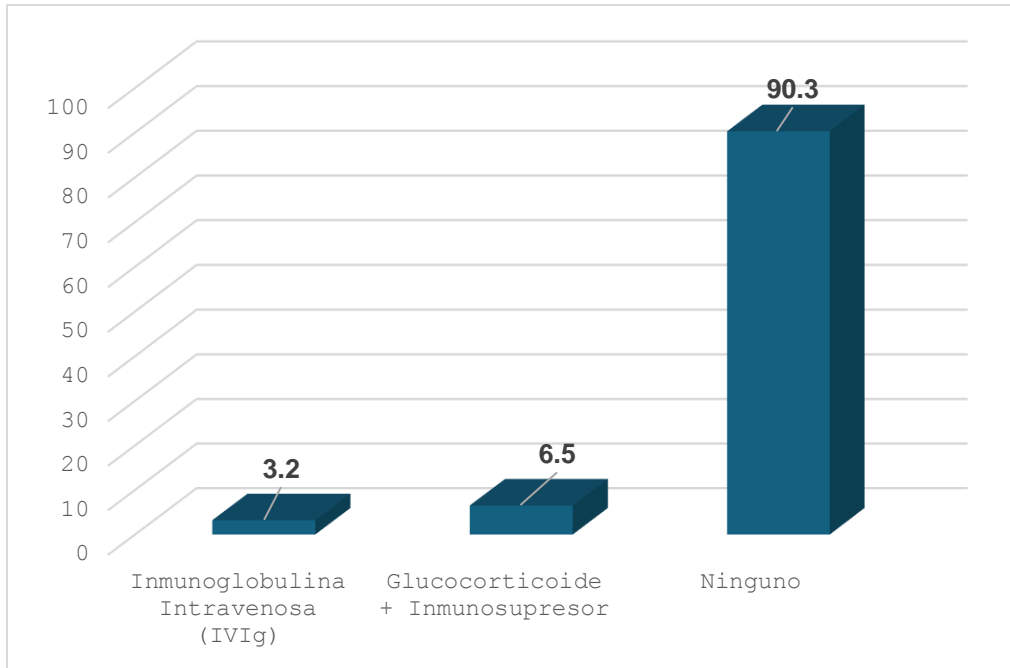
Tabla 16: Tratamiento en casos refractarios de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024

Tratamiento en Casos Refractarios	Nº	%
Inmunoglobulina Intravenosa (IVIg)	1	3.2
Glucocorticoide + Inmunosupresor	2	6.5
Ninguno	28	90.3
Total	31	100.0

Fuente: Ficha de recolección de datos

En la **Tabla 20**, se presentan los esquemas de tratamiento en casos refractarios en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en el Hospital III Yanahuara y el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo entre 2019 y 2024. Se observó que solo tres pacientes (9.7%) recibieron tratamiento dirigido a enfermedad refractaria, mientras que la gran mayoría (90.3%) no requirió terapia adicional por refractariedad. Dentro de los tratamientos utilizados, un paciente (3.2%) recibió inmunoglobulina intravenosa (IVIg), Por otro lado, dos pacientes (6.5%) requirieron glucocorticoides combinados con inmunosupresores.

Figura 11: Tratamiento en casos refractarios de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas atendidos en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo años 2019 al 2024



2. DISCUSION

La presente investigación describe las características clínicas, laboratoriales y de tratamiento en pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) atendidos en los servicios de Medicina Interna y Reumatología en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo - Arequipa entre los años 2019 al 2024. A continuación, se presentan principales hallazgos en comparación con la literatura existente.

Según el reporte de SUSALUD de junio de 2024, en Arequipa se registraron 601,281 asegurados en EsSalud (36). En este estudio, se identificaron 31 pacientes con MII, lo que permitiría estimar una prevalencia aproximada de 5.16 casos por cada 100,000 asegurados. Este valor se encuentra dentro del rango reportado en la literatura internacional, donde la prevalencia varía entre 2 y 25 casos por cada 100,000 habitantes (3). Sin embargo, la prevalencia podría estar subestimada debido a la posible falta de diagnóstico en pacientes con formas leves o atípicas de la enfermedad, así como la ausencia de información de otros hospitales de la región.

Al identificar las características demográficas y las comorbilidades más frecuentes en los pacientes con MII, se observó que la mayoría corresponden al sexo femenino con un 61.3% frente a un 38.7% de hombres (Tabla 1). En cuanto a la edad, el grupo etario más frecuente fue el de 67 a 76 años (35.5%), con edad promedio de 61 años. De forma similar, Salazar et al. reportaron un 72.4% de casos en mujeres y una edad media de 50.4 años (5), mientras que Arguelles et al. también identificaron un predominio femenino entre sus pacientes (32). Respecto a las comorbilidades (Tabla 2), la hipertensión arterial fue la más frecuente (25.8%), seguida de diabetes mellitus tipo 2 y enfermedades del tejido conectivo ambas con una prevalencia del 19.4%. Estas cifras coinciden con estudios internacionales, se ha observado una alta prevalencia de enfermedades cardiovasculares y metabólicas en pacientes con MII (5,32). Recordemos que una de las causas más frecuentes de muerte de las personas con MII son las enfermedades cardiovasculares (3), por lo que la detección temprana de afectación cardíaca resulta fundamental para su manejo y pronóstico.

Al determinar los subtipos clínicos más prevalentes de MII en el Hospital III Yanahuara y en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo (Tabla 3), se obtuvo que la polimiositis (PM) fue el subtipo más frecuente con un 41.9%, seguido de la dermatomiositis (DM) con 35.5%. Estos hallazgos difieren de lo reportado en la literatura, donde la DM suele ser el fenotipo más prevalente. Arguelles et al, obtuvo que el 62.9% de los casos eran DM. Esto podría atribuirse a los continuos cambios en la clasificación y a la falta de criterios unificados que abarquen los diferentes subtipos de MII, así como a la ausencia de códigos específicos en la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE) que permitan una diferenciación precisa. Como resultado, la polimiositis (PM) sigue siendo diagnosticada en exceso, y muchos de estos casos ahora se reclasifican dentro de otras entidades, como la miositis por cuerpos de inclusión (MCI), la miopatía necrotizante inmunomediada (MINM) y el síndrome antisintetasa (SAS) (6,10). En la actualidad, algunas revisiones han llegado incluso a considerarla un diagnóstico de exclusión (2,8).

Al describir las manifestaciones clínicas musculares y extramusculares predominantes en los pacientes con MII, se encontraron manifestaciones musculares en el 93.6% (n=29). De ellos, la debilidad muscular proximal fue la manifestación más frecuente (77.4%), especialmente en la cintura pélvica (41.9%). Este hallazgo es coherente con la descripción clásica de las MII, donde la debilidad es más común en cintura pélvica y proximal (2,26). Además, el 48.4% de los pacientes presentaron mialgias, lo que concuerda con estudios previos que resaltan la presencia de dolor muscular conjunta a la debilidad en esta patología (6,33) (Tabla 4). Importante resaltar que la mialgia sin debilidad muscular nunca es polimiositis o dermatomiositis (26). En cuanto a las manifestaciones extramusculares, en relación con las manifestaciones cutáneas, se encontró que 14 pacientes (45.2%) presentaron algún tipo de afectación dermatológica, siendo las más frecuentes el eritema en heliotropo (22.6%) y el signo de Chal (12.9%) (Tabla 5). En el estudio de Salazar et al. de forma similar se encontró que el 31.8% tubo eritema en heliotropo (5). Estas manifestaciones cutáneas concuerdan en su mayoría en pacientes diagnosticados con DM, siendo el Eritema en Heliotropo una lesión característica de la enfermedad. Por otro lado, tenemos a la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) fue la más común (35.5%), seguida de artralgias (22.6%) y disfagia (16.1%) (Tabla 6). La alta frecuencia de EPID

coincide con estudios previos donde se reporta a casi la mitad de los pacientes (42%) con neumopatía intersticial (2). Aunque se reportado su fuerte asociación con el SAS (26), en dicho estudio su presencia esta esparcida con los diferentes subtipos clínicos, como lo son la DM, PM y MCI.

Analizar las alteraciones laboratoriales más frecuentes según los subtipos clínicos de MII. En cuanto a las alteraciones laboratoriales, los niveles de CPK estuvieron elevados en el 87.1% de los pacientes, especialmente en los subtipos de Polimiositis, Dermatomiositis y Miopatía necrotizante inmunomediada (Tabla 7). Similar a un estudio hecho en Argentina, donde se analizaron 47 pacientes de los cuales el 83% tuvo CPK aumentada (24). La MNI presentó los niveles más elevados de CPK, con un promedio de 1800 UI/L, seguida por la PM con 1500 UI/L. En la DM, los valores fueron más variables, con una media de 1200 UI/L, mientras que en el SAS promediaron 850 UI/L. La MCI mostró los niveles más bajos (400 UI/L), lo que concuerda con la literatura revisada. Según Naddaf E. (2022) menciona que el nivel de CPK está elevado típicamente <15 veces el límite superior de la normalidad y niveles de CPK más elevados a los mencionados deben plantear dudas sobre el diagnóstico y motivar la búsqueda de etiologías alternativas (30). Por otro lado, Allenbach Y. et al. Consideran que los niveles de CPK en MNIM es más de 30 veces el límite superior normal, de tal manera que los niveles séricos normales de CPK descartan en gran medida el diagnóstico de IMNM (25). Dicha elevación se correlaciona con el porcentaje de fibras musculares necróticas y/o dañadas, por lo que puede disminuir con el tiempo especialmente en pacientes con una larga duración de la enfermedad y atrofia muscular grave, lo que explicaría los niveles bajos en MCI.

Los niveles de TGO (71.0%), TGP (74.2%) y LDH (93.5%) (Tabla 8,9,10) también mostraron una tendencia similar, con la MNIM presentando las mayores elevaciones, seguida de la PM y la DM. Estos datos coinciden con lo reportado por Gargiulo M. et al. con un aumento en el 68,9 % de TGO; el 70,4% de TGP y el 81,4 % de LDH. En conjunto, estas alteraciones laboratoriales reflejan el grado de compromiso muscular en los diferentes subtipos de MII, destacando que la MNIM y la PM se asocian con mayor daño tisular.

Dentro de la a distribución de los anticuerpos en los pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) (Tabla 13)Se encontró que el 22.6% de los pacientes presentó tanto

anticuerpos específicos para miositis (ASM) como anticuerpos asociados a miositis (AAM). Por otro lado, el 35.5% de los pacientes tuvo resultados negativos, y en el 19.3% no se realizó la prueba, lo que podría deberse a la falta de disponibilidad del estudio serológico en algunos pacientes o a la existencia de formas seronegativas de la enfermedad. Estos hallazgos resaltan la importancia del perfil de autoanticuerpos en la caracterización de los subtipos de MII y su papel en la orientación diagnóstica y pronóstica (8). De igual manera la electromiografía y la biopsia muscular son herramientas clave en la evaluación diagnóstica de las Miopatías Inflammatorias Idiopáticas (MII), ya que permiten la diferenciación con otros tipos de miopatías y confirmar el daño inflamatorio y posible diferenciación entre los subtipos clínicos de MII, sin embargo, en un 22.6% y 41.9% respectivamente no se lo realizó (Tabla 11,12). Tomemos en cuenta que la biopsia es una herramienta importante para diagnosticar y confirmar signos de inflamación, además de identificar signos de los diferentes subtipos de MII (2,6).

Identificar las terapias más utilizadas en los pacientes diagnosticados con MII. Se vio que el tratamiento inicial (Tabla 14) más empleado fue el uso exclusivo de glucocorticoides (58.1%), seguido de la combinación con inmunosupresores (35.5%). Estos resultados son concordantes con las guías internacionales, que recomiendan los glucocorticoides como primera línea en el tratamiento de las MII (2,10,30). Se hace mención a la Guía de la Sociedad Británica de Reumatología sobre el tratamiento de pacientes pediátricos, adolescentes y adultos con miopatía inflamatoria idiopática, el cual indica el uso de corticoides a dosis altas para tratar inflamación activa usualmente de 40-60mg. El uso de inmunosupresores se considera para el tratamiento de la miositis activa y el mantenimiento a largo plazo de la remisión de la enfermedad (31). Estudios como el de Takahashi et al., se enfatiza la importancia del tratamiento inmunosupresor temprano para reducir la dosis acumulativa de corticoides y sus efectos adversos (33). De igual manera el tratamiento de mantenimiento (Tabla 15) más utilizado fue glucocorticoides en monoterapia (41.9%), seguido de combinaciones con inmunosupresores (32.3%). Recordemos que los glucocorticoides son cruciales para la inducción y el mantenimiento de la remisión de la miositis. Aun así la remisión sin esteroides puede facilitarse mediante el uso de tratamientos inmunosupresores (31). El 90.3% de los pacientes revisados en este estudio no requirió

tratamiento adicional, por lo que se puede inferir que tuvieron una buena respuesta a la inmunosupresión basada en corticoides y/o inmunosupresores. En este estudio se obtuvieron 3 casos refractarios (Tabla 16) al tratamiento inicial. Solo uno de ellos recibió inmunoglobulina intravenosa, indicada como tratamiento de la inflamación muscular grave y/o refractaria (31). Los dos casos restantes se les agregaron inmunosupresores al ver que no respondían al tratamiento solo con corticoide, según Parker M. et al, los tratamientos adicionales pueden considerarse de primera línea o reservarse como de segunda o tercera línea para enfermedades refractarias al tratamiento inicial.



CONCLUSIONES

PRIMERA

La mayoría de los pacientes con Miopatía Inflamatoria Idiopática (MII) fueron mujeres, con un grupo etario predominante entre 67 y 76 años. La hipertensión arterial fue la comorbilidad más frecuente, seguida por la diabetes mellitus tipo 2 y enfermedades del tejido conectivo, lo que resalta la necesidad de un enfoque integral en su manejo.

SEGUNDA

La polimiositis fue el subtipo más frecuente, seguido de la dermatomiositis. Estos resultados contrastan con la literatura, en la que la dermatomiositis suele ser más prevalente. La variabilidad en la clasificación y diagnóstico podría influir en estos hallazgos.

TERCERA

La debilidad muscular proximal fue la manifestación más frecuente, con predominio en la cintura pélvica. Seguida por las lesiones cutáneas, esto probablemente por la alta prevalencia de dermatomiositis. La enfermedad pulmonar intersticial difusa también fue una manifestación relevante, reflejando la fuerte asociación entre la MII y el compromiso pulmonar, especialmente en pacientes con síndrome Antisintetasa.

CUARTA

Los niveles de CPK estuvieron significativamente elevados en la mayoría de los pacientes, con valores más altos en la Miopatía Necrotizante Inmunomediada y la Polimiositis. La elevación de LDH, TGO y TGP reflejó el grado de inflamación muscular, siendo más pronunciada en los mismos subtipos.

QUINTA

Los glucocorticoides fueron la terapia de primera línea más utilizada, frecuentemente combinados con inmunosupresores. Sin embargo, la mayoría de los pacientes no requirió tratamiento para casos refractarios, lo que podría indicar una respuesta favorable al tratamiento estándar en la población estudiada.

RECOMENDACIONES

PRIMERA

La toma sistemática de anticuerpos y la biopsia muscular es fundamental para mejorar la clasificación de los subtipos de MII, especialmente en aquellos con diagnóstico presuntivo de polimiositis, evitando el sobrediagnóstico de esta entidad.

SEGUNDA

Los pacientes con MII requieren un seguimiento continuo en consultorio externo, con evaluación periódica de biomarcadores inflamatorios, estudios de marcadores tumorales y valoración por cardiología, dado el riesgo cardiovascular asociado a la enfermedad.

TERCERA

Para investigaciones futuras, se recomienda llevar a cabo estudios centrados en un subtipo clínico definido por la presencia de autoanticuerpos específicos, con el fin de mejorar la clasificación y comprensión de cada uno de ellos.

CUARTA

Se recomienda ampliar el estudio con una mayor muestra poblacional y realizar seguimiento a largo plazo para evaluar la evolución clínica y la eficacia de las terapias utilizadas.

QUINTA

Se recomienda desarrollar e implementar un protocolo diagnóstico y terapéutico actualizado, basado en la evidencia científica más reciente, para la identificación y manejo de los diferentes subtipos clínicos de MII, asegurando un tratamiento oportuno y eficaz.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Selva-O'Callaghan A, Pinal-Fernandez I, Trallero-Araguás E, Milisenda JC, Grau-Junyent JM, Mammen AL. Classification and management of adult inflammatory myopathies. *Lancet Neurol.* septiembre de 2018;17(9):816-28.
2. Selva-O'Callaghan A, Trallero-Araguás E, Gil-Vila A. Miopatía inflamatoria idiopática. *Med Clínica.* enero de 2025;S0025775325000132.
3. Khoo T, Lilleker JB, Thong BYH, Leclair V, Lamb JA, Chinoy H. Epidemiology of the idiopathic inflammatory myopathies. *Nat Rev Rheumatol.* noviembre de 2023;19(11):695-712.
4. Betteridge Z, McHugh N. Myositis-specific autoantibodies: an important tool to support diagnosis of myositis. *J Intern Med.* 2016;280(1):8-23.
5. Salazar-Villa G, Rodríguez-Prada C, Bonfante-Tamara M, Restrepo-Correa R, Rodríguez-Padilla LM, Mesa-Navas MA, et al. Caracterización clínica de pacientes con miopatía inflamatoria en 2 instituciones de alta complejidad en Colombia: estudio descriptivo. *Rev Colomb Reumatol.* marzo de 2022;29(1):9-18.
6. Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, Aggarwal R, Holmqvist M, Christopher-Stine L, et al. Idiopathic inflammatory myopathies. *Nat Rev Dis Primer.* 2 de diciembre de 2021;7(1):86.
7. Bertorini T, Meza K, Chunga N. Miopatías autoinmunes: revisión de diagnóstico y manejo. *An Fac Med.* julio de 2019;80(3):362-71.
8. <https://fyra.io>. Inflammatory Myopathies [Internet]. [citado 11 de enero de 2025]. Disponible en: <https://practicalneurology.com/articles/2021-july-aug/inflammatory-myopathies>
9. Schmidt J. Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies. *J Neuromuscul Dis.* 29 de mayo de 2018;5(2):109-29.
10. Parker MJ, Lilleker JB, Chinoy H. Adult idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine (Baltimore).* diciembre de 2024;52(12):801-6.
11. *Clin Exp Rheumatol* [Internet]. [citado 13 de marzo de 2025]. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies: anatomy of a single-centre cohort. Disponible en: <https://www.clinexprheumatol.org/abstract.asp?a=19589>
12. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and Dermatomyositis. *N Engl J Med.* 13 de febrero de 1975;292(7):344-7.
13. Silva AMS, Campos ED, Zanoteli E. Inflammatory myopathies: an update for neurologists. *Arq Neuropsiquiatr.* 80(5 Suppl 1):238-48.

14. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, de Visser M, et al. EULAR/ACR Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and their Major Subgroups. *Ann Rheum Dis*. diciembre de 2017;76(12):1955-64.
15. Benveniste O. Inflammatory myopathies in 2024: Better classify them to better treat them. *Rev Neurol (Paris)*. noviembre de 2024;180(9):963-70.
16. Gaspar BL. Idiopathic Inflammatory Myopathies. En: *Immune-Mediated Myopathies and Neuropathies* [Internet]. Springer, Singapore; 2023 [citado 13 de marzo de 2025]. p. 37-72. Disponible en: https://ezproxy.ucsm.edu.pe:2178/chapter/10.1007/978-981-19-8421-1_4
17. Ashton C, Paramalingam S, Stevenson B, Bruschi A, Needham M. Idiopathic inflammatory myopathies: a review. *Intern Med J*. 2021;51(6):845-52.
18. Cortés JI, Quecedo E, Verdejo IC, Llanio NF, Catalán EB, Sancho JA, et al. Miopatías Inflamatorias Idiopáticas.
19. Lundberg IE, Miller FW, Tjärnlund A, Bottai M. Diagnosis and classification of idiopathic inflammatory myopathies. *J Intern Med*. 2016;280(1):39-51.
20. Shah M, Shinjo SK, Day J, Gupta L. Cardiovascular manifestations in idiopathic inflammatory myopathies. *Clin Rheumatol*. 1 de octubre de 2023;42(10):2557-75.
21. Oldroyd AGS, Callen JP, Chinoy H, Chung L, Fiorentino D, Gordon P, et al. International Guideline for Idiopathic Inflammatory Myopathy-Associated Cancer Screening: an International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) initiative. *Nat Rev Rheumatol*. diciembre de 2023;19(12):805-17.
22. Idiopathic inflammatory myopathies: one year in review 2023 [Internet]. [citado 11 de enero de 2025]. Disponible en: <https://www.clinexprheumatol.org/abstract.asp?a=20853>
23. Oldroyd AGS, Allard AB, Callen JP, Chinoy H, Chung L, Fiorentino D, et al. A systematic review and meta-analysis to inform cancer screening guidelines in idiopathic inflammatory myopathies. *Rheumatology*. 1 de junio de 2021;60(6):2615-28.
24. El laboratorio en el estudio de las miopatías inflamatorias idiopáticas. [Internet]. [citado 7 de enero de 2025]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/651/65172988003.pdf>
25. Allenbach Y, Benveniste O, Stenzel W, Boyer O. Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol*. diciembre de 2020;16(12):689-701.
26. Managing Myositis [Internet]. [citado 14 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://ezproxy.ucsm.edu.pe:2178/book/10.1007/978-3-030-15820-0>

27. Vicente ER, Sinti CAS, Vera HJB, Molina SC, Abánades CS, Robles EM, et al. 1322 - ANTICUERPOS ANTINUCLEARES EN MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS: ASOCIACIONES SEROLÓGICAS, DEMOGRÁFICAS Y CLÍNICAS, Y LA IMPORTANCIA DE UNA ALTA SOSPECHA DIAGNÓSTICA. *Rev Clínica Esp.* noviembre de 2023;223:S606-7.
28. Wu Y, Luo J, Duan L. Pathogenic mechanisms of disease in idiopathic inflammatory myopathies: autoantibodies as clues. *Front Immunol* [Internet]. 30 de agosto de 2024 [citado 11 de enero de 2025];15. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/journals/immunology/articles/10.3389/fimmu.2024.1439807/full>
29. Roberts M, Cohen J. Neurophysiology Muscle Disorders—Inflammatory Myopathies. En: *Reference Module in Neuroscience and Biobehavioral Psychology* [Internet]. Elsevier; 2024 [citado 10 de marzo de 2025]. p. B9780323957021002815. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780323957021002815>
30. Naddaf E. Inclusion body myositis: Update on the diagnostic and therapeutic landscape. *Front Neurol* [Internet]. 27 de septiembre de 2022 [citado 14 de marzo de 2025];13. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/journals/neurology/articles/10.3389/fneur.2022.1020113/full>
31. Oldroyd AGS, Lilleker JB, Amin T, Aragon O, Bechman K, Cuthbert V, et al. British Society for Rheumatology guideline on management of paediatric, adolescent and adult patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Rheumatology.* 1 de mayo de 2022;61(5):1760-8.
32. Arguelles Zayas A del C, Chico Capote A, Kokuina E, Casas Figueredo N, Arguelles Zayas A del C, Chico Capote A, et al. Características clínicas, inmunológicas y daño de órganos en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas. *Rev Cuba Med* [Internet]. junio de 2021 [citado 11 de enero de 2025];60(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0034-75232021000200015&lng=es&nrm=iso&tlng=es
33. Ferrer CMT, Poemape JE. Análisis de los tratamientos en pacientes diagnosticados con polimiositis. *Rev Cuba Med.*
34. Silva San Martín C, Luengo Navarro J, Fernández Labra E, Uribe Peredo R, Obando Alcaayaga C, Guerrero Vásquez D, et al. Caracterización clínica de pacientes con miopatía inflamatoria en la región del Maule. *Rev Méd Maule.* 2024;17-23.

35. Revista de la Sociedad Peruana de Medicina Interna [Internet]. [citado 14 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://revistaperuanademedicinainterna.com/articulo/s%C3%ADndrome-antisintetasa-fenotipo-pl-12+-con-compromiso-pulmonar-avanzado-en-relaci%C3%B3n-con-enfermedad-intersticial-difusa>
36. Cabrera Taipe V, Coaguila La Torre L, Paredes Mayorga A, Cabrera Taipe V, Coaguila La Torre L, Paredes Mayorga A. Miositis necrotizante autoinmune: reporte de caso y revisión de literatura. Rev Cuerpo Méd Hosp Nac Almanzor Aguinaga Asenjo. enero de 2023;16(1):138-41.



ANEXOS

ANEXO 01: CRITERIOS DE CLASIFICACION DE BOHAN Y PETER

1. Debilidad simétrica de musculatura de cinturas y/o flexora de semanas o meses de evolución.
2. Biopsia con evidencia de miositis inflamatoria.
3. Elevación sérica de enzimas musculares.
4. Electromiograma con alteraciones de miopatía y denervación.
5. Rash heliotropo (párpados), rash eritematoso en cara, tórax, zonas extensoras de extremidades y pápulas de Gottron.

- 2 criterios: PM/DM posible
- criterios: PM/DM probable
- criterios: PM/DM segura
- Los pacientes que cumplan los 5 criterios se considera DM

ANEXO 02: CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN EULAR/ACR (2017)

Cuando no existe una mejor explicación para los síntomas y signos, se pueden utilizar estos criterios de clasificación.				
1. Was a muscle biopsy performed?		<input type="checkbox"/> No	<input type="checkbox"/> Yes	
CLASSIFICATION CRITERIA	Present in this patient?	Score Without Muscle Biopsy	Score With Muscle Biopsy	Points Assigned
2. Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 18 years and < 40 years	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	1.3	1.5	
3. Age of onset of first symptom assumed to be related to the disease ≥ 40 years	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	2.1	2.2	
MUSCLE WEAKNESS	Present in this patient?	Score Without Muscle Biopsy	Score With Muscle Biopsy	Points Assigned
4. Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal upper extremities	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	0.7	0.7	
5. Objective symmetric weakness, usually progressive, of the proximal lower extremities	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	0.8	0.5	
6. Neck flexors are relatively weaker than neck extensors	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	1.9	1.6	
7. In the legs proximal muscles are relatively weaker than distal muscles	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	0.9	1.2	

SKIN MANIFESTATIONS	Present in this patient?	Score Without Muscle Biopsy	Score With Muscle Biopsy	Points Assigned
8. Heliotrope rash	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	3.1	3.2	
9. Gottron's papules	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	2.1	2.7	
10. Gottron's sign	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	3.3	3.7	
OTHER CLINICAL MANIFESTATIONS	Present in this patient?	Score Without Muscle Biopsy	Score With Muscle Biopsy	Points Assigned
11. Dysphagia or esophageal dysmotility	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	0.7	0.6	
LABORATORY MEASUREMENTS	Present in this patient?	Score Without Muscle Biopsy	Score With Muscle Biopsy	Points Assigned
12. Anti-Jo-1 (anti-histidyl-tRNA synthetase) autoantibody present	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	3.9	3.8	
13. Elevated serum levels of creatine kinase (CK)* or lactate dehydrogenase (LDH)* or aspartate aminotransferase (ASAT/AST/SGOT)* or alanine aminotransferase (ALAT/ALT/SGPT)*	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	1.3	1.4	

MUSCLE BIOPSY FEATURES- PRESENCE OF:	Present in this patient?	Score Without Muscle Biopsy	Score With Muscle Biopsy	Points Assigned
14. Endomysial infiltration of mononuclear cells surrounding, but not invading, myofibres	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	NA	1.7	
15. Perimysial and/or perivascular infiltration of mononuclear cells	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	NA	1.2	
16. Perifascicular atrophy	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	NA	1.9	
17. Rimmed vacuoles	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Not Assessed	NA	3.1	
TOTAL SCORE				

Probable IIM: Puntuación total $\geq 5,5$, puntuación total $\geq 6,7$ si se dispone de datos de biopsia.

IIM definitiva: Puntuación total $\geq 7,5$ o superior sin biopsia muscular y $\geq 8,7$ con biopsia muscular.

IIM posible: Puntuación total $\geq 5,3$, puntuación total $\geq 6,5$ si se dispone de datos de biopsia.

ANEXO 03: FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Sexo	M	F	N° de Historia Clínica			
Edad			Tiempo de Enfermedad			
Comorbilidades						
Manifestaciones Clínicas						
Manifestaciones Musculares	Debilidad Muscular		Cintura Pélvica	Cintura Escapular	Proximal	Distal
	Grado de Debilidad (MRC)		0: Parálisis 1: Contracción 2: no vence gravedad 3: vence gravedad 4: vence resistencia parcial 5: normal			
	Otras manifestaciones Musculares					
Manifestaciones Extramusculares	Compromiso Cutáneo		¿Cuáles?			
	SI	NO				
	Compromiso sistémico		EPI	Disfagia	Artralgia y/o Artrosis	
	Otros descritos en Historia clínica					
Laboratorio						
CPK (UI/L)	Normal < 200UI/L	Moderado < 500 UI/L	Alto de 500 a 1000 UI/L	Muy alto > 1000 UI/L		
TGO(UI/L)	Bajo <40 UI/L		Alto >40 UI/L			
TGP(UI/L)	Bajo <41 UI/L		Alto >41 UI/L			

LDH (UI/L)	Bajo < 220 UI/L			Alto >220 UI/L	
Anticuerpos	SI	NO	Presencia de ASM	Presencia de AAM	¿Cuales?
Exámenes Auxiliares					
EMG	SI	NO	Patron Miopatico	Neurógeno	Mixto
Biopsia Muscular	SI	NO	Compatible	Inespecífica	No Compatible
	Descripción				
Tipo de MII	SAS	DM	PM	MCI	MNIM
Tratamiento					
Inicial	SI	NO	¿Cuales?		
Mantenimiento	SI	NO	¿Cuales?		
En casos Refractarios	SI	NO	¿Cuales?		