




**II Reunión  
en Enfermedades  
Autoinmunes Sistémicas**

**SEMI - GEAS**

**Bilbao  
25-26 Junio 2009**



# DURACIÓN DEL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN LAS MIOSITIS

---

II Reunión en Enfermedades  
Autoinmunes Sistémicas

**SEMI - GEAS**

---

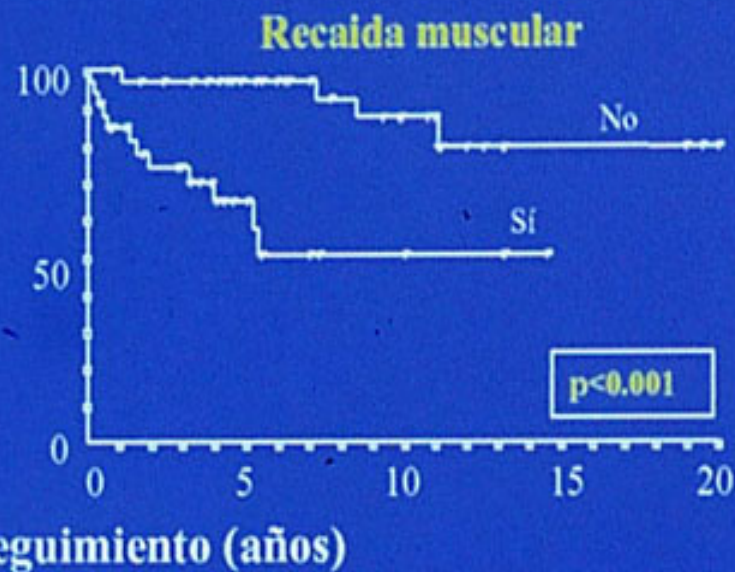
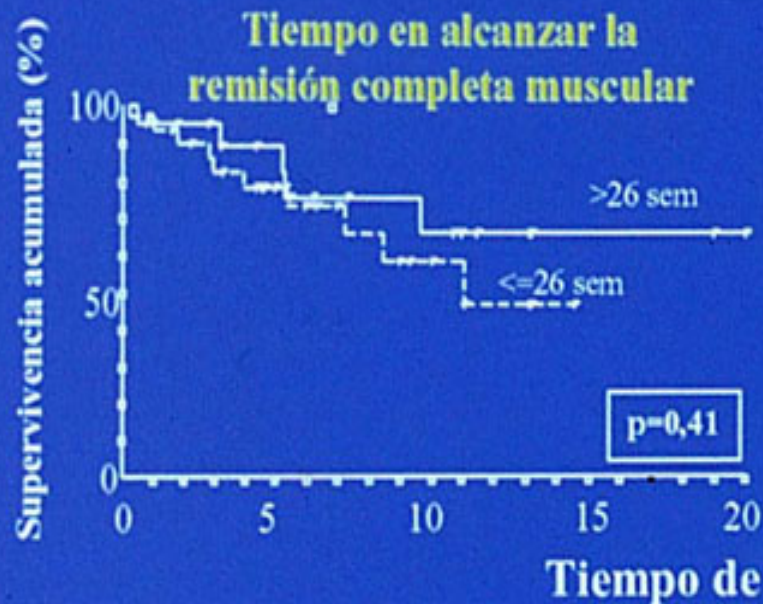
Sergio Prieto y Josep M. Grau  
Medicina Interna. Hospital Clínic Barcelona

Myositis are autoimmune diseases always requiring long-term immunosuppressive therapy with considerable mortality and morbidity. In addition, relapses are frequent and a percentage of patients will become refractory to the available therapies.



# RESULTADOS (XII)

## FACTORES PRONÓSTICOS RESPECTO A LA SUPERVIVENCIA



### FACTORES PRONÓSTICO DE MORTALIDAD:

- Edad > 50 años
- Disfagia en el momento del diagnóstico
- Neoplasia asociada
- VSG >40 mmHg la 1ª hora
- Recaida muscular

# FACTORES DE MAL PRONÓSTICO

- > 6 meses de síntomas.
- > debilidad muscular en el diagnóstico.
- Presencia de disfagia.
- Debilidad musculatura respiratoria.
- E.P.I.
- Neoplasia asociada.
- Participación cardíaca.



# PUNTOS CLAVE

1. Evidencias patogénicas  
(linfocitos B ? T?, complemento?)
2. Recomendaciones bibliográficas.
3. Actitud personal (experiencia).



# PUNTOS CLAVE

1. Evidencias patogénicas.
- 2.** Recomendaciones bibliográficas.
3. Actitud personal (experiencia).

# BIBLIOGRAFÍA (expertos)

## HORTON (ACG):

- nunca < 12 meses.
- respondedores: Stop a los 12 meses.
- recaídas frecuentes: hasta 36 meses.
- ↑ corticoides en más “inflamatorios”.



# BIBLIOGRAFÍA

## (expertos)

### PTI (púrpura trombopénica inmune)

- primera línea: corticoides, IgG, esplenectomía.
- segunda línea: AZA, CFM, CyA, MM, RTX..
- tercera línea: estimuladores de la megacariocitopoyesis: romiplostim, eltrombopag.

*(The Lancet, 2009)*



# **BIBLIOGRAFÍA**

## **(expertos)**

**EXPERIENCIA EN 165 CASOS (PM-DM)**  
**en 5 años:**

- 60% curso crónico
- 20% policíclico
- 20% monofásico



# **BIBLIOGRAFÍA**

## **(expertos)**

### **CUÁNDO PARAR EL TRATAMIENTO:**

A los 9-12 meses de haberlo iniciado, siempre y cuando no haya habido recaídas en el período de descenso de los corticoides.

**(nivel de evidencia 2C)**

>75% de casos de DM van a recaer cuando se interrumpe el tratamiento.

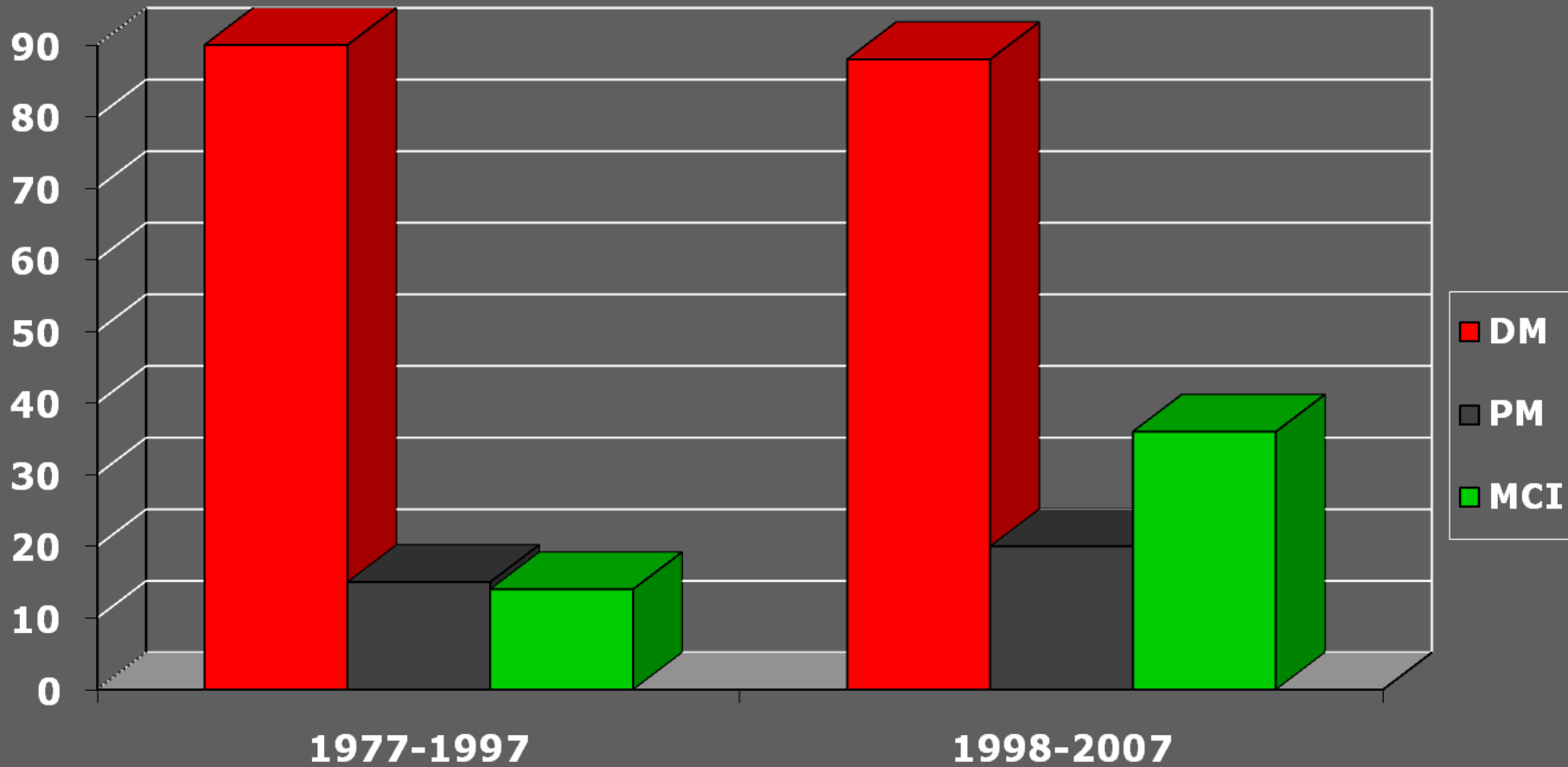


# PUNTOS CLAVE

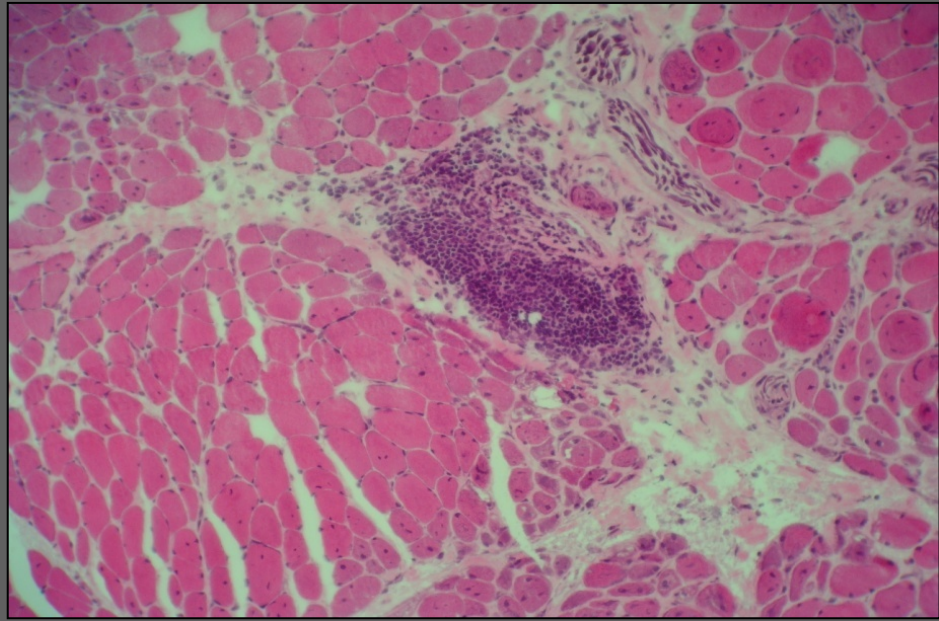
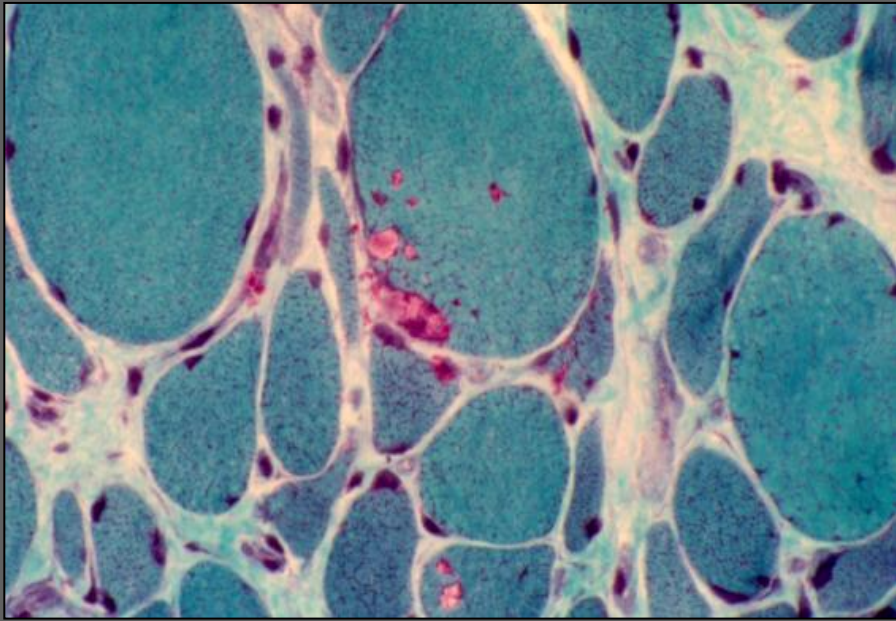
1. Evidencias patogénicas.
2. Recomendaciones bibliográficas.
3. Actitud personal.  
(experiencia)

# MIOSITIS

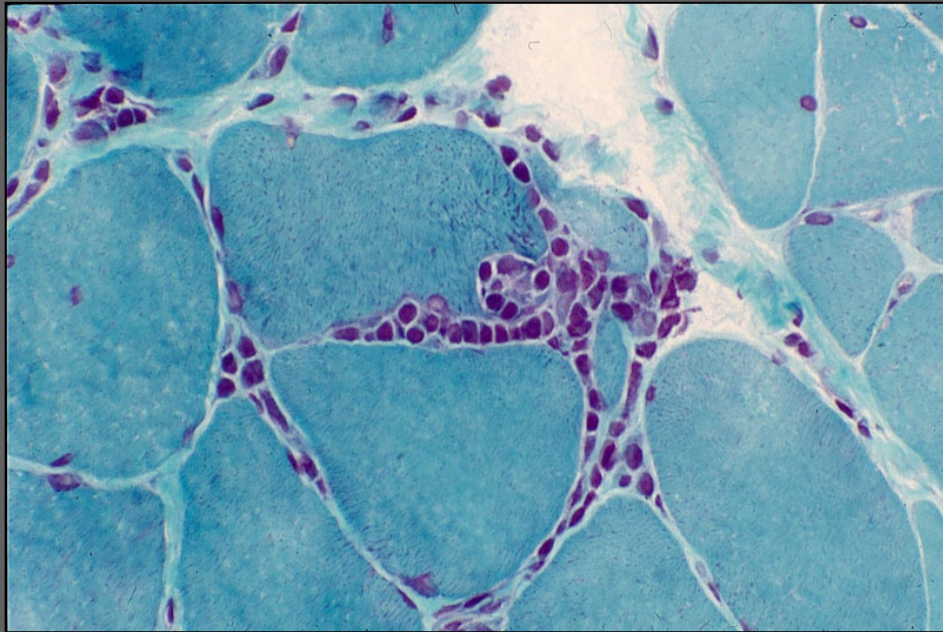
## DISTRIBUCIÓN SEGÚN TIPO







**MCI**



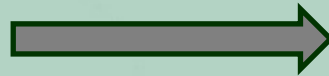
**DM**

**PM**

# CRITERIOS de REMISIÓN y SEGUIMIENTO

- ❖ Mejoría de la debilidad?

Cuantificación



IMACS FORM 04:

Manual muscle testing(0-10)

IMACS FORM 02:

Physician global

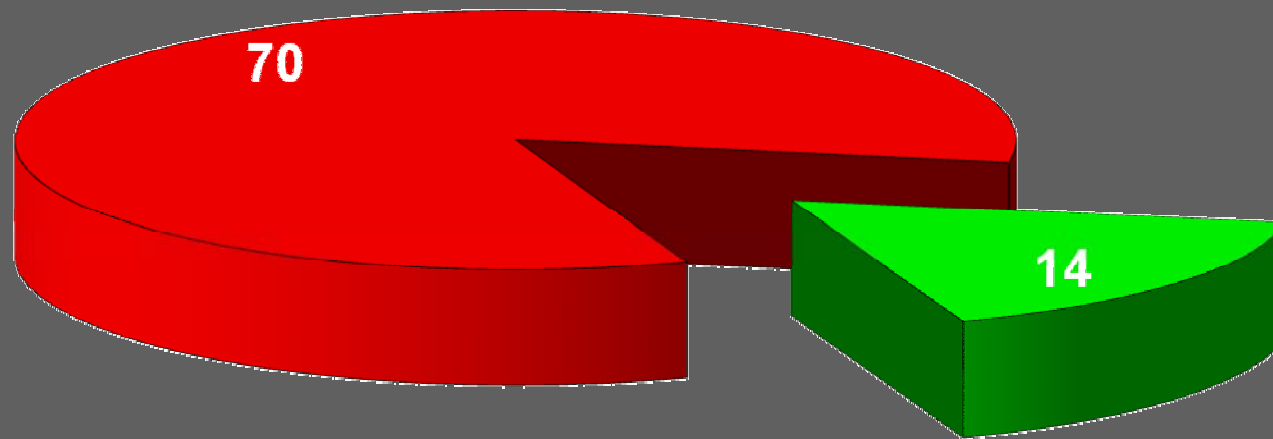
Activity assessment (0-4)

- ❖ Remisión de la disfagia?
- ❖ Mejoría cutánea?
- ❖ Mejoría pulmonar?
- ❖ Normalización enzimática?
- ❖ EMG?
- ❖ Resonancia magnética?

# REMISIÓN COMPLETA

- Restablecimiento de la fuerza muscular (casi normal).
- Normalización de los valores de CPK.
- STOP tratamiento tras 4-6 meses de RC con dosis mínimas de GC e inmunodepresores.
- Enfermedad cutánea aislada: dolquine, corticoides tópicos.
- EPI: Mantenimiento indefinido?

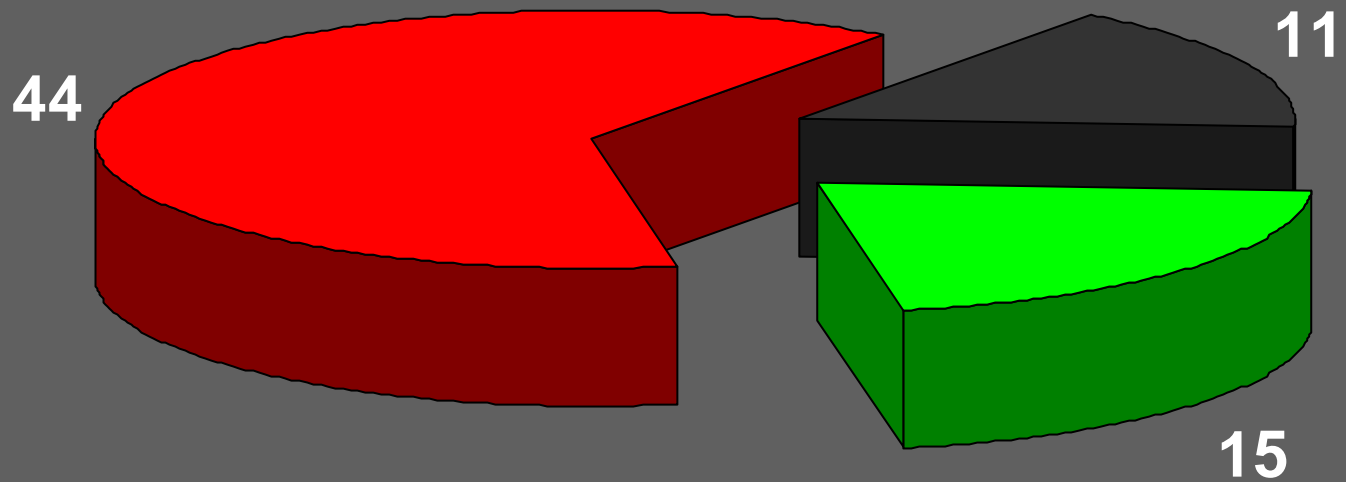
# MIOPATÍAS INFLAMATORIAS HOSPITAL CLÍNIC BARCELONA (1997-2008)



n = 84 casos

- Casos analizados
- Seguimiento Insuficiente

# DISTRIBUCIÓN



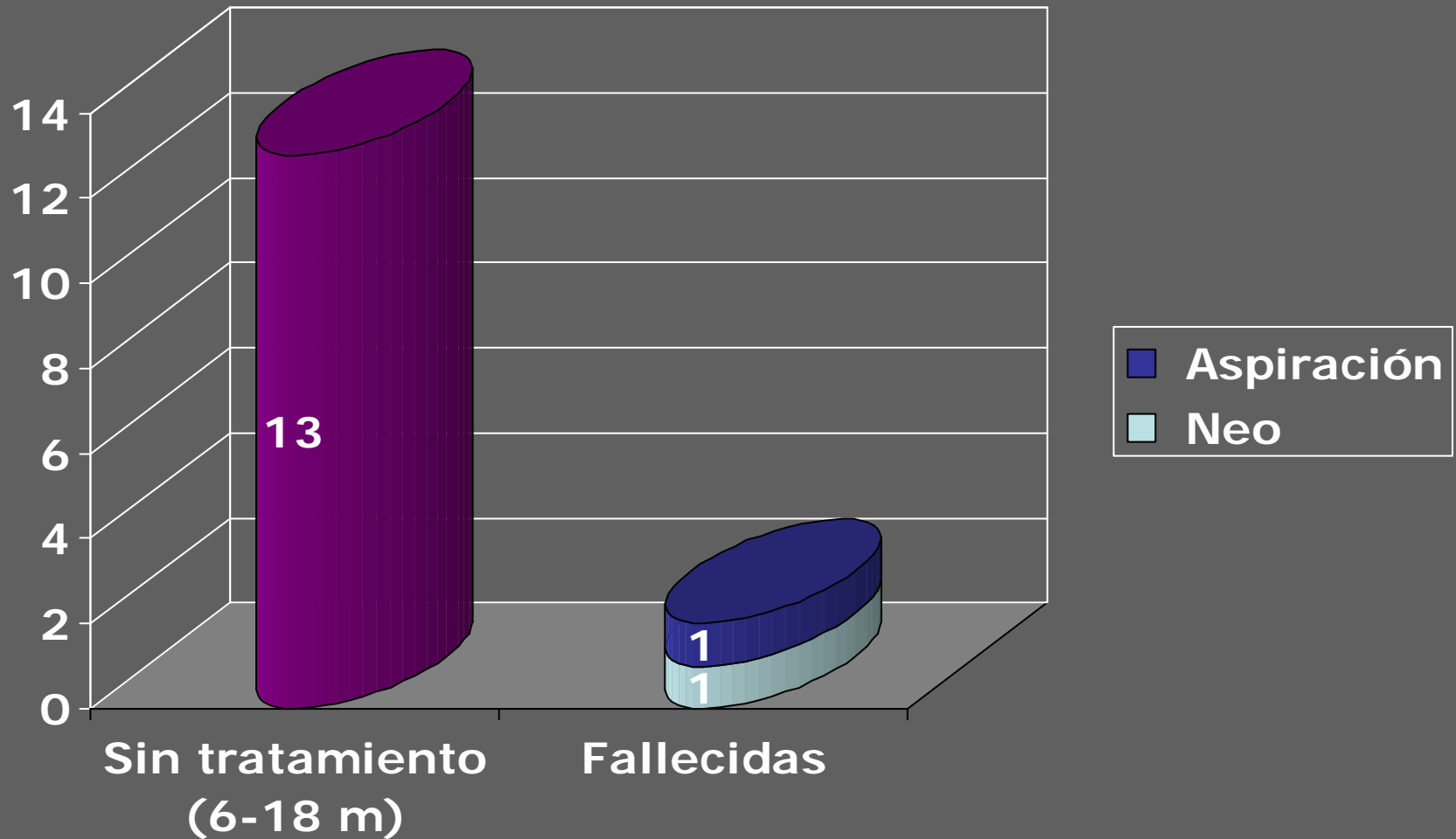
■ DM

■ PM

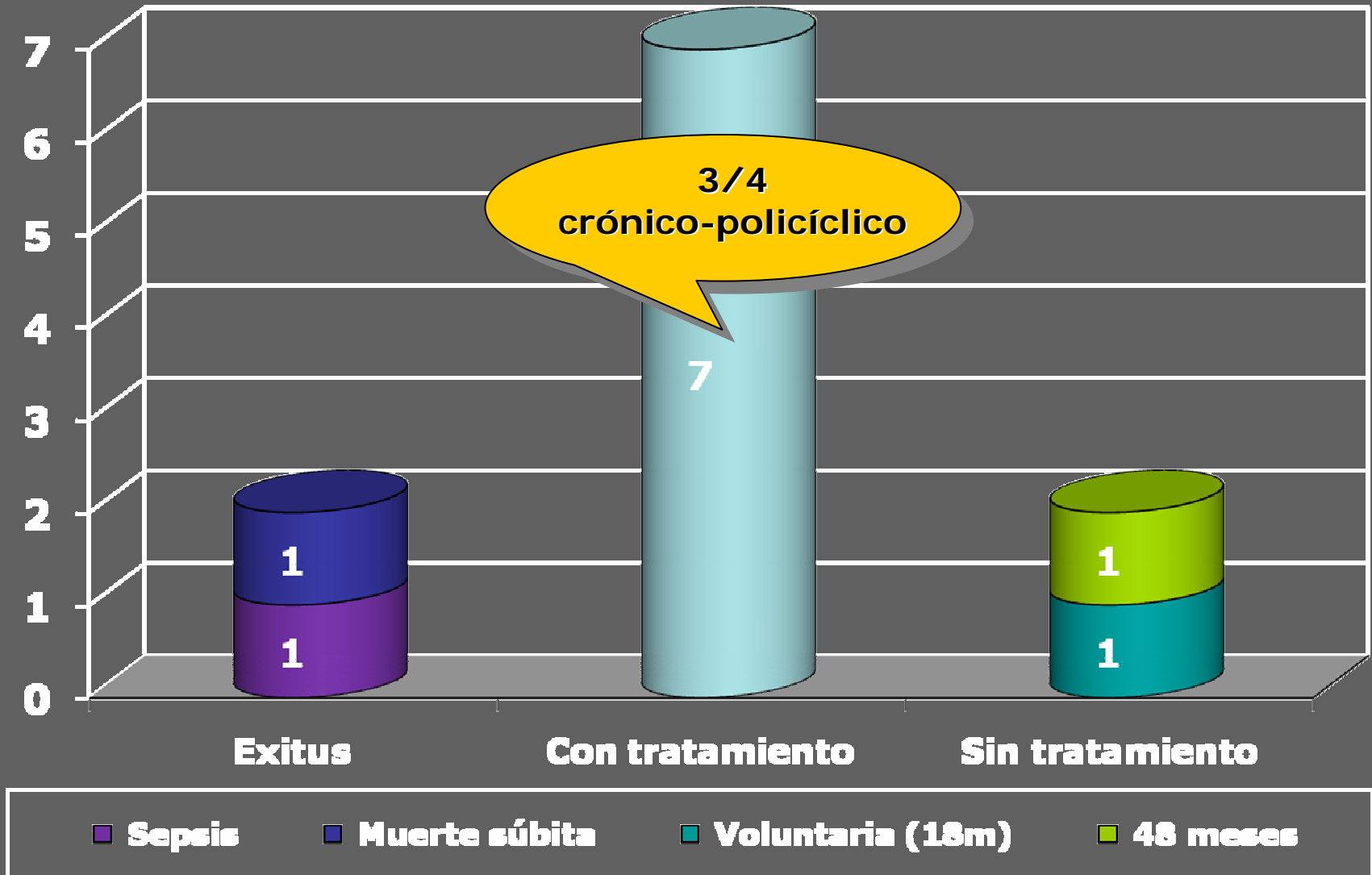
■ IBM



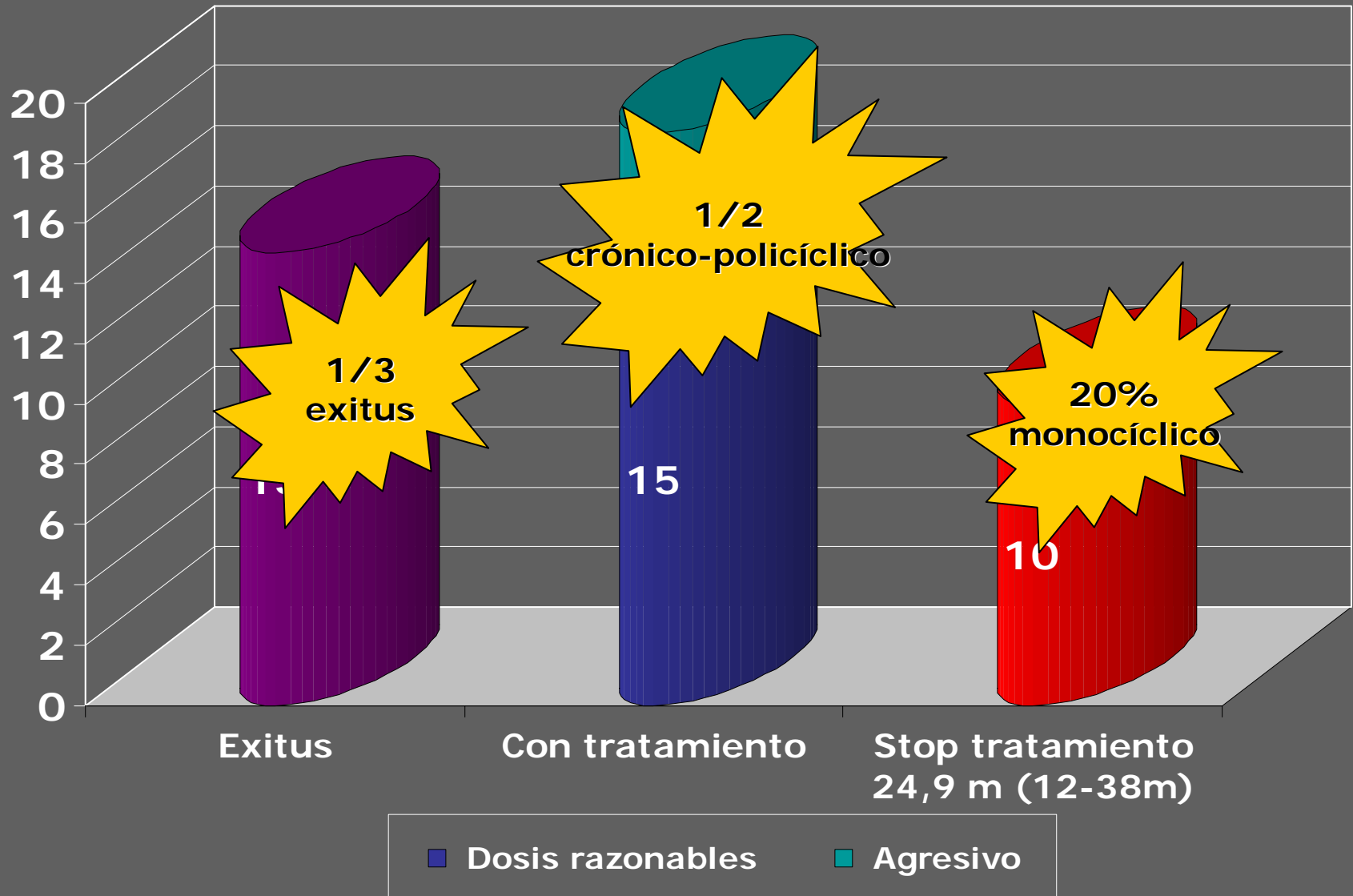
# IBM



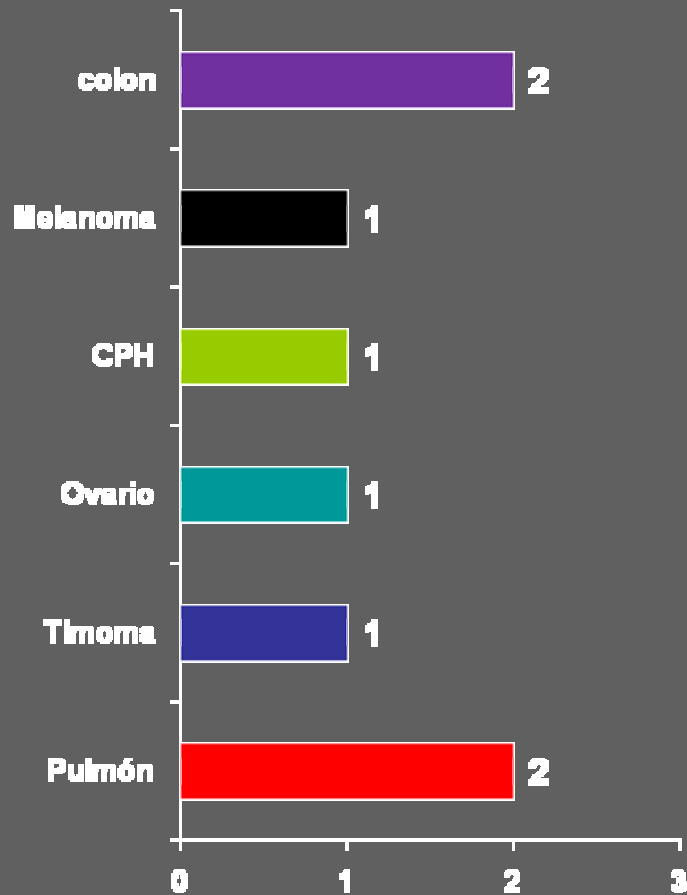
# POLIMIOSITIS



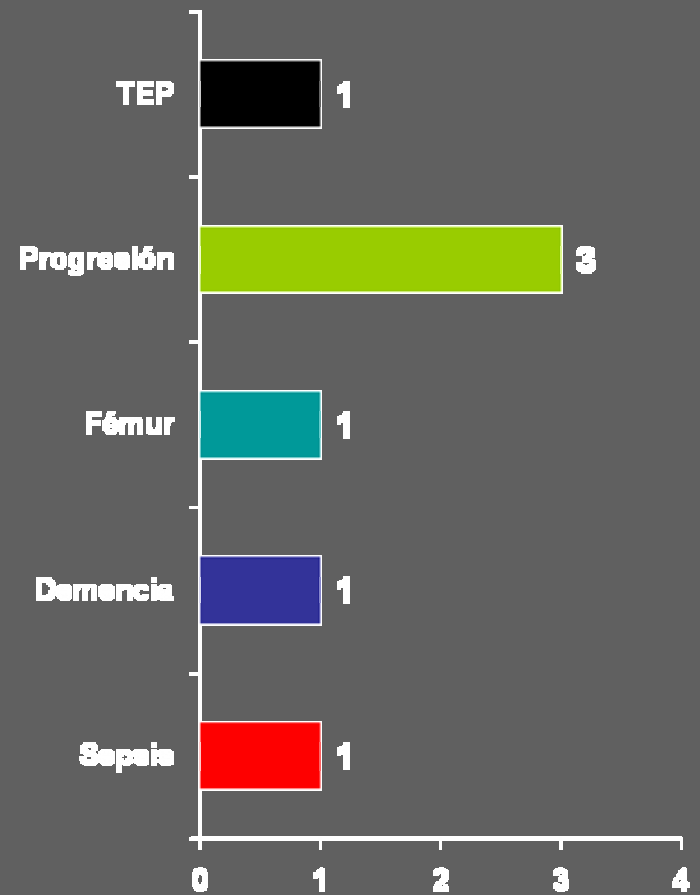
# DERMATOMIOSITIS



# DM. Causas de muerte



Neoplasias (n=8)



Otros (n=7)

# CONCLUSIONES

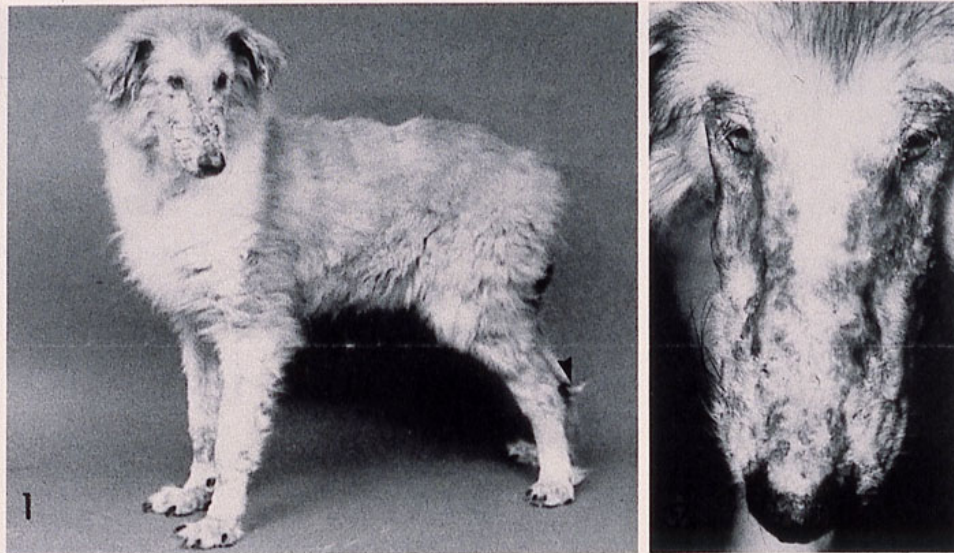
1. Es imprescindible un diagnóstico de seguridad (PM/DM/MCI).
2. La MCI sigue siendo una variedad de MII con mala respuesta a tratamientos convencionales. La mayoría de casos de PM siguen un curso crónico y su pronóstico es mejor que las DM.
3. Un 50% de casos de DM van a requerir tratamientos muy prolongados en el tiempo.
4. No se dispone de criterios consensuados sobre la duración del tratamiento inmunodepresor.



# FUTURO

## SEMI – GEAS

### Estudios multicéntricos



**Figure 1**—Collie, 4½ months old, with dermatomyositis. Alopecia, hypopigmentation, and hyperpigmentation are present in skin of face, ears, and skin over bony prominences. The tip of the tail (*arrow*) is also hairless. **Figure 2**—Three-month-old collie with dermatomyositis. There are alopecia, hypopigmentation, hyperpigmentation, and crusts in the skin of the face.