

## Factores asociados en la supervivencia de miopatías inflamatorias idiopáticas

### Factors Associated to Survival in Idiopathic Inflammatory Myopathies

Ana del Carmen Argüelles Zayas<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6095-2025>

Ángel Chacón Caveros<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-5277-8584>

Araceli Chico Capote<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7826-5848>

Adalberto Luis Infante Amorós<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5432-1649>

Nelsa Casas Figueredo<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5608-2776>

Miguel Hernán Estévez del Toro<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0574-8707>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [anadelcarmena1963@gmail.com](mailto:anadelcarmena1963@gmail.com)

## RESUMEN

**Introducción:** Las miopatías inflamatorias idiopáticas son enfermedades sistémicas y autoinmunes, caracterizadas por presentar debilidad proximal, se clasifican en dermatomiositis y polimiositis.

**Objetivo:** Estimar la supervivencia de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas.

**Métodos:** Se realizó un estudio observacional, longitudinal y retrospectivo en el servicio de Reumatología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, en el período comprendido entre abril 2005 a julio del 2020. La muestra estuvo constituida por 104 pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias idiopáticas del adulto que asistieron a la consulta protocolizada y que cumplieron con los criterios de selección. Se recogieron variables de aspecto demográfico, clínico y morbimortalidad.

**Resultados:** El 83,7 % correspondió al sexo femenino, el tiempo de demora al diagnóstico de la polimiositis fue de 15 meses y en la dermatomiositis, de 8 meses. La edad media de los fallecidos fue de 53 años. Los fallecidos fueron mayores en los primeros cuatro años relacionados con la actividad de la enfermedad.

**Conclusiones:** Predominó el sexo femenino, color de piel blanca, la procedencia urbana y el tipo dermatomiositis, las curvas de supervivencia mostraron mayor letalidad para la polimiositis y enfermedad activa, la presencia de neoplasia en dermatomiositis multiplica la tasa de riesgo de morir de 35 veces más que los que no la presentan. Las causas de muerte fueron cardiovasculares, neoplásicas e infecciosas.

**Palabras clave:** polimiositis; dermatomiositis; supervivencia.

## ABSTRACT

**Introduction:** Idiopathic inflammatory myopathies are systemic and autoimmune diseases, characterized by presenting proximal weakness, they are classified into dermatomyositis and polymyositis.

**Objective:** To estimate the survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies.

**Methods:** An observational, longitudinal and retrospective study was carried out in the rheumatology service of Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, in the period from April 2005 to July 2020. The sample consisted of 104 patients with a diagnosis of adult idiopathic inflammatory myopathies who attended the protocolized consultation and met the selection criteria. Demographic, clinical and morbimortality variables were collected.

**Results:** 83.7 % corresponded to female sex, the delay time to diagnosis of polymyositis was 15 months and, in dermatomyositis, 8 months. The mean age of the deceased was 53 years. The deceased were older in the first four years related to disease activity.

**Conclusions:** Female sex, white skin color, urban origin and the dermatomyositis type predominated. Survival curves showed higher lethality for polymyositis and active disease. The presence of neoplasia in dermatomyositis multiplies the risk rate of death 35 times more than for those who do not present it. The causes of death were cardiovascular, neoplastic and infectious.

**Keywords:** polymyositis; dermatomyositis; survival.

Recibido: 14/09/2023

Aceptado: 22/03/2024

## Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son enfermedades sistémicas y autoinmunes, afectan al músculo esquelético y están caracterizadas por presentar debilidad proximal e inflamación, elevación de enzimas musculares, patrón miopático en electromiografía (EMG), infiltrado inflamatorio en biopsia del muscular, anticuerpos asociados o específicos de la enfermedad.<sup>(1,4)</sup>

Cuando la miopatía presenta manifestaciones cutáneas se denomina dermatomiositis (DM), en caso de no presentarlas, polimiositis (PM). Se consideran enfermedades sistémicas por provocar alteraciones en pulmones, riñones y corazón. Son enfermedades raras por su baja incidencia 11/1 000 000/año y prevalencia 14/100 000.<sup>(4,5)</sup>

La tasa de mortalidad atribuida a MII es tres veces superior a la población sana de igual edad y sexo en diferentes estudios publicados. Las neoplasias, infecciones, daño cardiovascular y pulmonar son las causas más frecuentes de muerte. En un estudio realizado por Cobo,<sup>(6)</sup> se encontraron factores que influyen en la supervivencia de pacientes con MII, como enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), CPK o aldolasa basal normal o poco elevada, presencia de anti-MDA5, edad avanzada, sexo masculino, retraso diagnóstico, hipocapnia basal, FVC % basal, infecciones graves, extensión de la EPID y presencia de opacidades/atenuación en vidrio deslustrado por tomografía axial computarizada (TACAR). En estudios de pacientes con síndrome antisintetasa (SAS) no anti-Jo1 con la asociación de AC anti-Ro52 y ferritina basal elevada se confiere un peor pronóstico. En pacientes con DM asociadas a cáncer, la AC anti-MDA5, ferritina basal elevada, presencia de áreas de atenuación en vidrio deslustrado o consolidaciones en TACAR se asocian a evolución desfavorable influyendo de forma negativa en la supervivencia.<sup>(6)</sup>

La supervivencia de las MII se comporta diferente según el anticuerpo específico, existen estudios, como el de Labirua-Iturburu Ruiz, que señalan supervivencia en pacientes con SAS de 5 y 10 años 83 % y 80 %. Otros, como el de Gonzales, plantean que los pacientes con síndrome antisintetasa tienen mal pronóstico por insuficiencia respiratoria y pulmonar secundario, teniendo una supervivencia a los 5 años de 65 % y pacientes con anticuerpos contra las partículas de reconocimiento de señales de 5 años de 25 a 30 %, no así los pacientes con anticuerpo anti Mi-2 (es un complejo de 8 proteínas) asociada a lesiones cutáneas, por lo que se encuentra presente en pacientes con dermatomiositis, en la que la supervivencia a los 5 años es de 95 %.<sup>(7,8,9,10,11)</sup>

No contamos con estudios en nuestro país de supervivencia de las miopatías inflamatorias idiopáticas ni de factores asociados a ella, por lo que el objetivo del estudio fue estimar la supervivencia de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas.

## Métodos

Se realizó un estudio observacional, longitudinal y retrospectivo en el servicio de Reumatología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, en pacientes con MII que fueron atendidos entre abril 2005 a julio del 2020.

El universo estuvo conformado por todos los pacientes con diagnóstico de MII del adulto que reúne los criterios del Colegio Americano de Reumatología<sup>(7)</sup>(anexo 1), protocolizados en la consulta de Reumatología, obteniendo los datos de las planillas inicial y de seguimiento del protocolo (anexos 2 y 3), que cumplieron con los siguientes criterios de selección:

Manuscrito (sin información de autores)

*Criterios de inclusión:* Pacientes de 19 años o más de edad, con diagnóstico confirmado de MII del adulto.

*Criterios de exclusión:* Pacientes con miopatías, que fallecieron por accidente, COVID-19 u homicidio.

La muestra quedó constituida por 104 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión y que asistieron a la consulta protocolizada de Reumatología.

Todos los datos se recogieron de historias clínicas y se volcaron en planilla de recolección de la información (anexos 2 y 3). Las historias clínicas y las hojas de datos se almacenaron en el archivo del Departamento.

Los datos se trasladaron a una base de datos en formato Excel de Microsoft Office, posteriormente, se exportó al sistema SPSS versión 25.0 para su procesamiento y análisis.

Para las variables cuantitativas, se empleó como medida de resumen, la media y desviación estándar (DE), antes se verificó por la prueba Kolmogórov-Smirnov la distribución normal de los datos. Las variables cualitativas se resumieron mediante números absolutos y porcentajes. Para evaluar la asociación entre causas de muerte más importantes y el estado de actividad de la enfermedad, se utilizó la prueba ji al cuadrado de Pearson; se utilizó el estadístico exacto de Fisher cuando más del 20 % de las frecuencias esperadas es inferior a 5 o alguna de estas es inferior a 1.

La supervivencia (probabilidad de estar libre de muerte) se evaluó mediante el método de Kaplan Meier; se determinó a los cinco y diez años, se consideró el tiempo en meses. Para evaluar la asociación entre la supervivencia global respecto a estado de actividad de la enfermedad y tipo de miositis se utilizó estadígrafo Log Rank. En los casos donde se cruzaron las curvas de supervivencia, se utilizó la prueba de Breslow.

Para identificar los factores pronósticos que influyeron en la mortalidad, se empleó la regresión de Cox, en que la variable dependiente es la muerte (Sí o No) tomada en tiempo y las variables independientes son edad, color de piel, sexo, neumopatía intersticial, neoplasia, valor de CPK inicial y presencia de anti-Jo1. Se empleó un nivel de significación  $\alpha = 0,05$  en las pruebas de hipótesis. Los resultados se presentaron en texto, tablas y figuras (ver anexos)

La identidad y datos obtenidos solo lo manejó el personal autorizado, estos no fueron divulgados ni usados para otros fines. Este estudio, se rigió por los principios éticos de protección a sujetos que participan en investigaciones biomédicas, promulgados en la Declaración de Helsinki.<sup>(12)</sup>

## Resultados

La tabla 1 muestra las principales características sociodemográficas: edad media de 43,8 años con valor mínimo de 40,7 y máximo de 46,9; predominio del sexo femenino, piel blanca y procedencia urbano. Se identificaron diferencias significativas en la comparación de proporciones de las categorías de todas las variables en estudio. Dentro del tipo de MII predominó la DM con un 62,5 % sobre la PM con 37,5 %. Un 40,4 % de los casos eran hipertensos, el 89,4 % presentaba inactividad de la enfermedad.

Ocurrieron 22 fallecimientos (21,2 %). En promedio, el tiempo de demora al diagnóstico en los casos de DM fue menor que en los casos de PM (7,6 meses vs 15,0 meses), sin diferencias significativas ( $p = 0,087$ ).

**Tabla 1** - Características sociodemográficas, clínicas generales y clasificación de la miopatía de los pacientes en estudio

Características demográficas, clínicas generales y estado final de los casos		
Edad al debut (años)	Media (DE)	IC(95 % )
	43,8 (16,0)	40,7-46,9

Características	Valores	Frecuencia	Porcentaje	P*
Grupos de edad	19 a 30 años	13	12,5	0,000
	Más de 30 años	91	87,5	
	Total	104	100,0	
Sexo	Femenino	87	83,7	0,000
	Masculino	17	16,3	
	Total	104	100,0	
Color de la piel	Blanca	63	60,6	0,031
	No blanca	41	39,4	
	Total	104	100,0	
Hábitat	Urbano	78	75,0	0,000
	Rural	26	25,0	
	Total	104	100,0	
Clasificación de la miopatía	Dermatomiositis	65	62,5	0,011
	Polimiositis	39	37,5	
	Total	104	100,0	
Antecedentes patológicos personales	HTA	42	40,4	-
	Hipotiroidismo	11	10,6	-
	Diabetes <i>mellitus</i>	11	10,6	-
Estado de la enfermedad	Activa	11	10,6	0,000
	Inactiva (remisión)	93	89,4	
Condición final de los pacientes	Vivo	82	78,8	0,000
	Fallecido	22	21,2	0,000

\*Prueba Chi-cuadrado de bondad de ajuste a la distribución uniforme (todas las categorías iguales en la población).

Como se muestra en la tabla 2, los pacientes con polimiositis menores de 60 años tenían una probabilidad de sobrevivir del 60,9 % a los 5 años, se mantuvo similar a los 10 años; los adultos mayores presentaron una probabilidad de supervivencia superior en el quinquenio, pero disminuyó en un 10 % a los 10 años. Los hombres tuvieron una probabilidad de sobrevivir mayor que las mujeres, así como los casos con CPK inicial normal (supervivencia del 100 % en los dos períodos), no así los pacientes que tenían ligera elevación de la CPK inicial, donde la probabilidad de supervivencia a los 5 y 10 años fue de 58,3 % y 38,9 %, respectivamente. La probabilidad de sobrevivir en los pacientes que tenían EPID y presencia de Anti-Jo1 fue menor de los que no la tenían, siendo la supervivencia de 58,3 % y de 66,7 %, respectivamente.

**Tabla 2 - Factores que influyen en la supervivencia de pacientes con polimiositis**

Variables		Supervivencia a los 5 años	Supervivencia a los 10 años	Significación estadística
Edad	40-59 años	60,9	60,9	0,328 <sup>a</sup>
	60 años y más	68,2	58,4	
Color de la piel	Blanco	76,6	70,2	0,185 <sup>a</sup>
	Mestizo	46,9	46,9	
	Negro	100,0	100,0	
Sexo	Femenino	70,3	64,4	0,607 <sup>a</sup>
	Masculino	77,8	77,8	
CPK inicial	Normal	100,0	100,0	0,451 <sup>a</sup>
	Ligeramente alto	58,3	38,9	
	Alto	70,9	70,9	
Antecedente de neoplasia	Sí	80,0	80,0	0,412 <sup>b</sup>
	No	69,7	63,4	
Neumopatía	Sí	58,3	58,3	0,616 <sup>a</sup>
	No	76,1	69,2	
Presencia de Anti-Jo	Sí	66,7	66,7	0,481 <sup>a</sup>
	No	71,1	64,6	

a: Prueba de Breslow, b: Prueba Log-Rank.

En la tabla 3 se observa que la probabilidad de sobrevivir los pacientes con dermatomiositis se constató inferior a menor edad, tanto a los 5 como a los 10 años. En esos dos períodos, los hombres (90 %) y las personas de piel blanca (83 %) tuvieron mayor por ciento de supervivencia, así como los casos con valores elevados de CPK inicial (88,5 % y 84,9 %), no así los pacientes de piel no blanca, en los cuales la supervivencia fue menor a los 5 y 10 años (74,5 %); los que tuvieron ligera elevación de la CPK inicial, con supervivencia menor a los 5 y 10 años (66,7 %); los que no tuvieron presencia de neoplasia (88,7 %) y sí presencia de Anti-Jo1 (100 % y 80 %). Resultaron significativas las diferencias en la supervivencia entre los pacientes con y sin neoplasia ( $p < 0,001$ ).

**Tabla 3 - Factores que influyen en la supervivencia de pacientes con dermatomiositis**

Variables		Supervivencia a los 5 años	Supervivencia a los 10 años	Significación estadística
Edad	20-39 años	62,5	62,5	0,125 <sup>a</sup>
	40-59 años	85,4	79,7	
	60 años y más	85,3	85,3	
Color de la piel	Blanco	83,0	83,0	0,841 <sup>a</sup>
	Mestizo	83,3	74,1	
	Negro	74,5	74,5	
Sexo	Femenino	79,8	77,0	0,591 <sup>a</sup>
	Masculino	90,0	90,0	
CPK inicial	Normal	74,8	74,8	0,386 <sup>a</sup>
	Ligeramente alto	66,7	66,7	
	Alto	88,5	84,9	
Antecedente de neoplasia	Sí	16,7	0,0	< 0,001 <sup>a</sup>
	No	88,7	88,7	
Neumopatía	Sí	100,0	85,7	0,401 <sup>b</sup>
	No	77,8	77,8	
Presencia de Anti-Jo	Sí	100,0	80,0	0,785 <sup>b</sup>
	No	79,3	79,3	

a: Prueba de Breslow, b: Prueba Log-Rank.

En la tabla 4 se observa que, en el modelo de regresión de Cox, se presentó una relación significativa de la variable neoplasia en relación con el tiempo en que ocurre el evento de muerte, mostró un HR igual a 35,2 (intervalo de confianza de 7,380-68,190), significativo. Su presencia multiplica la tasa de riesgo de morir en el tiempo en 35. La variable edad presentó un HR por debajo de 1 (intervalo de confianza: 0,073-0,707), no se incrementa el riesgo de muerte en los casos de 40 años y más de edad respecto a los menores de 40.

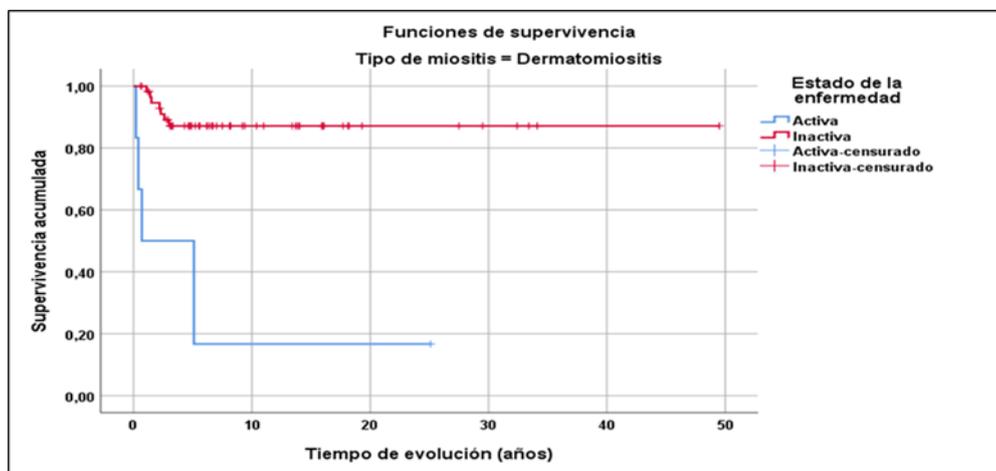
**Tabla 4** - Riesgo proporcional de mortalidad en el tiempo en pacientes con dermatomiositis

Variables	Significación estadística	HR	95,0 % IC para Exp(B)	
			Inferior	Superior
Edad	0,011	0,227	0,073	0,707
Color de piel	0,086	2,056	0,903	4,680
Sexo	0,575	0,530	0,057	4,886
Neumopatía intersticial	0,438	0,131	0,001	22,160
Neoplasia	0,000	35,232	7,380	68,190

Valor de CPK inicial	0,525	0,788	0,378	1,644
Presencia de Anti-Jo	0,979	0,935	0,006	153,984

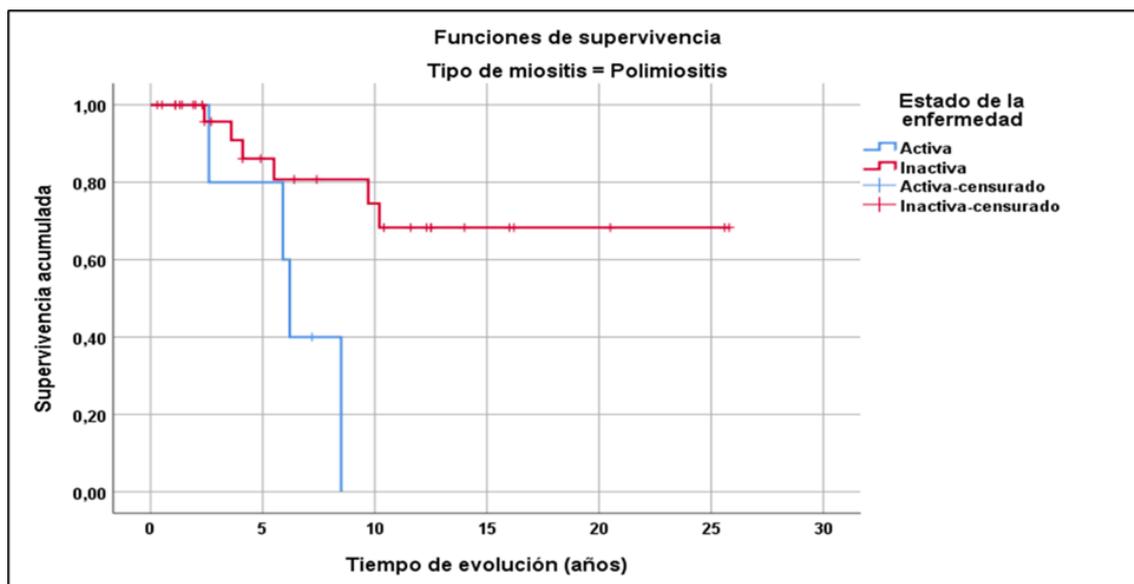
Categoría de referencia: Edad: 20-39 años; Color de piel: blanco; CPK inicial: Normal.

La fracción de supervivencia para los que tenían DM con inactividad de la enfermedad fue de un 0,871 al cabo de 3 años de evolución, mientras que para los que tenían la actividad activa, la fracción de supervivencia fue de un 0,167 al cabo de 5,1 años. Tomando las fracciones como estimadores de la probabilidad de sobrevivir, los casos de los que padecen DM con la enfermedad ya inactiva tienen una probabilidad del 87,1 % de sobrevivir más de 3 años y los que la tienen activa, una probabilidad de 16,7 % de sobrevivir más de 5 años (fig. 1).



**Fig. 1** - Curvas de Kaplan-Meier de fracción de supervivencia para los casos de Dermatomiositis según la enfermedad estuviera activa o inactiva al momento del fallecimiento.

Para los casos de PM, la probabilidad de sobrevivir al cabo de 10 años de evolución para los que están con la enfermedad inactiva es de 68,3 % y para los que la tienen activa, la probabilidad de sobrevivir más de 8,5 años es prácticamente cero (fig. 2).



**Fig. 2** - Curvas e Kaplan-Meier de fracción de supervivencia para los casos de polimiositis según la enfermedad estuviera activa o inactiva al momento del fallecimiento.

## Discusión

El estudio reporta una descripción de las características clínicas, causas de muerte y factores pronósticos asociados a la mortalidad en una población con MII seguidas en nuestro Centro, destacándose el mal pronóstico en términos de supervivencia en pacientes con MII que coincide con lo reportado por Nuño-Nuño y otros<sup>(13)</sup> en un estudio realizado en España, en el que encontraron un predominio del sexo femenino, antecedentes patológicos de hipertensión arterial (HTA) y diabetes *mellitus*, con una hegemonía en el color de piel blanco, lo que coincide con los resultados de nuestro estudio, pero difiere en la edad al debut que fue 41,1 años, discretamente inferiores a la nuestra; y en el predominio del tipo de miopatía, ya que predominó la PM y en nuestro estudio predominó la DM.

Al comparar nuestro estudio con el de Galindo-Feria y otros,<sup>(14)</sup> coincidimos por predominar en el sexo femenino, con DM, la edad al debut cercana a la nuestra, pues se hallan entre 40 y 46 años con el antecedente de diabetes *mellitus* e hipertensión arterial.

Nuestro estudio se relaciona con lo encontrado por Amaral:<sup>(15)</sup> pacientes de Portugal en los que predominó el sexo femenino, DM, edad media al debut de la enfermedad, aunque fue discretamente inferior a la nuestra, pues apareció a los 40,5 años y se relacionó con el tiempo de demora del diagnóstico entre 3 y 6 meses, igual a lo encontrado en este estudio en las DM ; con tiempo de demora en el diagnóstico en la PM de 18 meses, semejante a lo que encontramos en el presente trabajo que fue de 15 meses.<sup>(15)</sup>

Los resultados encontrados en nuestro estudio no coinciden el de Nuño-Nuño y otros,<sup>(13)</sup> en el que la cohorte general, las probabilidades de supervivencia a 2,5 y 10 años fueron del 92, 87 y 77 %, respectivamente, y la nuestra fue inferior, pues a los 10 años la supervivencia global fue de 70 %, en la cual debe haber influido que, en la cohorte REMICAM, los pacientes tenían un diagnóstico más reciente en comparación con la cohorte finlandesa y la nuestra, influyendo en la mortalidad.

Diferimos de la supervivencia reportada por Galindo-Feria,<sup>(14)</sup> en PM fue inferior, pero superior en DM a los 3 años; pues en la DM encontramos el 87 % de supervivencia cuando estaba inactiva, es inferior a lo encontrado en el estudio de mexicanos en relación con la supervivencia acumulada que encontró a los 12,24, 36 y 48 meses en pacientes con PM (96 %, 93 % y 89 %, respectivamente). En pacientes con DM, por el contrario, la supervivencia acumulada fue del 84 %, 81 %, 80 % y 80 % a los 12, 24, 36 y 48 meses.<sup>(14)</sup>

La literatura plantea que existe peor pronóstico en pacientes con mayor edad al diagnóstico, sexo masculino, retraso en diagnóstico o tratamiento, mayor afectación de músculos cardiovasculares o respiratorios, enfermedad pulmonar intersticial (EPI) o cáncer, lo cual se relaciona con este trabajo en algunos factores, como el color de piel no blanca, que tuvo peor pronóstico en PM y DM, pero diferimos en el estudio realizado por Nuño-Nuño y otros<sup>(13)</sup> en el análisis multivariado, pues no encontramos correlación entre mortalidad y úlceras digitales y nivel máximo de CPK; en relación con la dosis de esteroides, no tenemos comparación, ya que no fue de interés en este estudio.

Encontramos que los pacientes con PM, menores de 60 años tenían una probabilidad de sobrevivir del 60,9 % a los cinco años y se mantuvo similar a los 10 años; los adultos mayores presentaron una probabilidad de supervivencia superior en el quinquenio, pero disminuyó un 10 % a los 10 años, lo que difiere por lo reportado por la literatura y por Nuño-Nuño y otros,<sup>(13)</sup> pues encontró que después de la estratificación por edad, hubo una mayor tasa de mortalidad en pacientes con inicio de la enfermedad mayor de 40 años y sexo masculino, lo que difiere con lo encontrado en nuestro estudio, ya que los hombres tuvieron una probabilidad de sobrevivir mayor, así como los casos con CPK inicial normal (supervivencia 100 % en los dos períodos). Lo mismo se encontró en pacientes con MII que no tenían neumopatía ni presencia de Anti-Jo1, no se encontraron diferencias significativas en los grupos estudiados, pero sí se observó disminución de la supervivencia si los pacientes tenían una elevación ligera de la CPK inicial, así como la presencia de neumopatía intersticial y de anticuerpo Anti-Jo1 en la PM, no así en los pacientes con DM.<sup>(13)</sup>

Coincidimos por lo encontrado por Laura y otros<sup>(13)</sup> en cuanto al sexo y color de piel, pues encontraron una supervivencia mayor en los hombres (90 %), personas de color blanco de la piel (83 %), así como los casos con valores elevados de CPK inicial en más del 80 %, no así en los pacientes que tenían discreta elevación de CPK. En relación con la presencia de neoplasia en la DM, también coincidimos, ya que cuando estaba presente la neoplasia la supervivencia fue menor que los que no tuvieron neoplasia. La asociación entre cáncer y miositis se ha informado de manera amplia, la malignidad es una complicación potencialmente peligrosa para la vida de los pacientes con miositis.<sup>(13)</sup>

András y otros,<sup>(16)</sup> en el análisis retrospectivo de pacientes con miositis asociada a cáncer durante las últimas 3 décadas en una cohorte de miositis húngara, reportan que después de 29 años de seguimiento, los casos de cáncer que ocurren dos años antes o tres años después del diagnóstico de miositis pueden considerarse como miositis asociadas a cáncer (MCA). En su estudio, más del 80 % del cáncer se diagnosticó dentro de un año de la aparición de los síntomas musculares. De los 450 pacientes con miositis, había 43 pacientes con MCA (9,56 %); esto significa que cada diez pacientes con miositis hay con MCA.<sup>(17)</sup>

El presente trabajo es semejante a lo reportado por Nuño-Nuño y otros<sup>(13)</sup> en relación con las causas de muertes, pero diferimos en el porcentaje, ya que ellos encontraron 24 % y el nuestro fue inferior y en el orden de estas, pues las principales causas de muerte de nuestros pacientes fue cardiovascular, seguida de neoplasias y porcentaje bajos infecciones, a diferencia de lo encontrado por Nuño-Nuño, en que las principales causas de muerte fueron infecciones y cáncer, con 27 casos cada uno (24 %), seguidas de eventos cardiovasculares (21 %), EPI (8 %) y misceláneos (13 %) ( $p < 0,0001$ ).

Los resultados de esta investigación difieren con los de Galindo-Feria,<sup>(14)</sup> en los que las causas de muerte fueron las infecciosas, con una menor tasa de complicaciones crónicas asociadas a enfermedad pulmonar intersticial (EPI), debido a que solo los pacientes sintomáticos fueron examinados para EPI, esto puede explicar la tasa más baja de esta manifestación y como resultado de la recuperación retrospectiva de la información de los certificados de defunción, no hay certeza de que en los pacientes que tenían EPI y fallecieron de neumonía, la EPI también haya contribuido a la causa de muerte.

La explicación de que en nuestro estudio la causa de muerte fuera la cardiovascular lo atribuimos a que las MII son trastornos inflamatorios autoinmunitarios, afectan a múltiples órganos, producen alteraciones en vasos sanguíneos y corazón. La cardiopatía puede producirse en pacientes con diagnóstico ya establecido de MII o ser la forma de presentación inicial en pacientes sin un diagnóstico previo y causar anomalías miocárdicas, valvulares,

pericárdicas y del sistema de conducción, los trastornos reumáticos se han asociado a aterosclerosis prematura, que da lugar a cardiopatía isquémica a una edad temprana. El aumento del riesgo de eventos coronarios no puede atribuirse únicamente a los factores de riesgo cardiovascular (CV) tradicionales, ya que puede ser el resultado de inflamación sistémica crónica causada por la enfermedad.

La prevalencia de cardiopatía isquémica ha aumentado como consecuencia de los avances en el tratamiento, ha aumentado la esperanza de vida de pacientes con enfermedades reumáticas, el uso de esteroides elevada acelera la aterosclerosis.

La presencia de hipertensión pulmonar (HAP) en MII es más frecuente que en la población general, sus manifestaciones son similares a la hipertensión pulmonar idiopática. La HAP clínicamente significativa es menos común y los pacientes pueden estar asintomáticos en el momento del diagnóstico mediante ecocardiografía. En pacientes con MII, la HAP puede asociarse a hiperplasia de la íntima. Debe evaluarse una posible hipertensión pulmonar secundaria causada por enfermedad tromboembólica recurrente, en presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AP).<sup>(17,18)</sup>

Se difiere con lo encontrado por Amaral<sup>(15)</sup> en el estudio de pacientes en Portugal, la infección fue la causa más común de muerte 7 (29,2 %); la neumonía fue la responsable del 20,8 % de las muertes en su cohorte; 6 pacientes (25 %) fallecieron como consecuencia de una malignidad; 4 (16,7 %) fallecieron por una complicación cardíaca y 2 (8,3 %) por complicación pulmonar. En nuestro estudio la causa infecciosa fue menos frecuente, debido a que los pacientes en remisión estaban sin inmunosupresores y con dosis bajas de esteroides.

En conclusión, predominó el sexo femenino, color de piel blanca, la procedencia urbana y el tipo dermatomiositis, las curvas de supervivencia mostraron mayor letalidad para la polimiositis y enfermedad activa, la presencia de neoplasia en dermatomiositis multiplica la tasa de riesgo de morir de 35 veces más que los que no la presentan. Las causas de muerte fueron cardiovasculares, neoplásicas e infecciosas.

### **Aporte científico**

Cuba no contaba con estudios de supervivencia de los pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas y este estudio permitió conocer la supervivencia de nuestros pacientes y compararlas con otros estudios realizados en otros países, así como conocer las principales causas de muerte, lo que nos permite trazar estrategias en busca de factores de riesgo y tratarlos para así mejorar la supervivencia de nuestros pacientes

## Referencias bibliográficas

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med.* 1975;292:344-7.
2. Tanboon J, Nishino I. Classification of idiopathic inflammatory myopathies: pathology perspectives. *Curr Opin Neurol.* 2019;32(5):704-14. DOI: <https://doi.org/10.1097/WCO.000000000000074>
3. Tanboon J, Uruha A, Stenzel W, Nishino I. Where are we moving in the classification of idiopathic inflammatory myopathies? *Curr Opin Neurol.* 2020;33(5):590-603. DOI: <https://doi.org/10.1097/WCO.000000000000085>
4. Argüelles Zayas A, Chico Capote A, Kokuina E, Casas Figueredo N. Características clínicas, inmunológicas y daño de órganos en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas. *Rev Cubana Med.* 2021 [acceso 11/03/2022];60(4). Disponible en: <https://revmedicina.sld.cu/index.php/med/article/view/1615>
5. Acosta I, Matamala JM, Jara P, Pino F, Gallardo A, Verdugo R. Miopatías inflamatorias idiopáticas: una mirada actualizada al diagnóstico y el manejo. *Rev Med Chil.* 2019;147(3):342-55. DOI: <https://doi.org/10.4067/S0034-98872019000300342>
6. Cobo Ibáñez T, Mora Ortega GM. Enfermedad pulmonar intersticial difusa en las miopatías inflamatorias idiopáticas. *Rev Patol Respir.* 2019 [acceso 12/02/2020];22(Supl.1):S139-40. Disponible en: [https://www.revistadepatologiarespiratoria.org/descargas/PR\\_22-S1\\_S139-S140.pdf](https://www.revistadepatologiarespiratoria.org/descargas/PR_22-S1_S139-S140.pdf)
7. Iturburu AI. Nuevos conceptos del Síndrome Antisintetasa. [tesis]. España: Universitat Autònoma de Barcelona; 2013 [acceso 12/02/2020]. Disponible en: <http://www.tdx.cat/bitstream/10803/129321/1/alir1de1.pdf>
8. González MR. Miopatías inflamatorias idiopáticas. *Rev Clin Esp.* 2002 [acceso 12/02/2020];202:500-8. Disponible en: <http://www.tdx.cat/bitstream/10803/129321/1/alir1de1.pdf>
9. Inoue M, Tanboon J, Hirakawa S. Association of dermatomyositis and with anti-nuclear matrix protein 2 autoantibodies. *JAMA Neurol.* 2020;77:1-6. DOI: <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2020.0673>
10. Fujisawa T. Management of myositis associated interstitial lung disease. *Medicina (Kaunas).* 2021;57(4):347. DOI: <https://doi.org/10.3390/medicina57040347>

11. Ponce YM, Zalazar MM, García Coello AD, Rillo OL. Serie de casos clínicos de pacientes con Miopatía inflamatoria idiopática y enfermedad pulmonar intersticial del registro de miopatías inflamatorias idiopáticas de la Sociedad Argentina de Reumatología. *Rev Argent Reumatol.* 2020 [acceso 12/02/2020];31(1)12 -7. Disponible en: <https://ojs.reumatologia.org.ar/index.php/revistaSAR/article/view/422>
12. Asociación Médica Mundial. Declaración de Helsinki de la AMM. Principios éticos para las investigaciones en humanos. 64 Asamblea General, Fortaleza Brasil. 2013 [actualizado 21/03/2017; acceso 15/01/2022]. Disponible en: <https://www.wma.net/es/polices-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/>
13. Nuño-Nuño L, Joven BE, Carreira PE, Maldonado-Romero V, Larena-Grijalba C, Cubas IL, *et al.* Mortality and prognostic factors in idiopathic inflammatory myositis: a retrospective analysis of a large multicenter cohort of Spain. *Rheumatol Int.*2017;37(11):1853-61. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00296-017-3799-x>
14. Galindo-Feria AS, Rojas-Serrano J, Hinojosa-Azaola A. Clinical and prognostic factors associated with survival in Mexican patients with idiopathic inflammatory myopathies. *J Clin Rheumatol.* 2016;22(2):51-6. DOI: <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000000365>
15. Amaral Silva M, Cogollo E, Isenberg DA. Why do patients with myositis die? A retrospective analysis of a single-centre cohort. *Clin Exp Rheumatol.* 2016 [acceso 12/02/2020];34(5):820-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27494511/>
16. András C, Bodoki L, Nagy-Vincze M, Griger Z, Csiki E, Dankó K. Retrospective analysis of cancer-associated myositis patients over the past 3 decades in a Hungarian myositis cohort. *Pathol Oncol Res.* 2020;26(3):1749-55. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12253-019-00756-4>
17. Turesson C, Jacobsson LT, Matteson EL. Cardiovascular co-morbidity in rheumatic diseases. *Vasc Health Risk Manag.* 2008;4(3):605-14. DOI: <https://doi.org/10.2147/vhrm.s2453>
18. Vonk MC, Vandecasteele E, van Dijk AP. Pulmonary hypertension in connective tissue diseases, new evidence and challenges. *Eur J Clin Invest.* 2021;51(4):e13453. DOI: <https://doi.org/10.1111/eci.13453>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

### **Contribución de los autores**

*Conceptualización:* Ana del Carmen Argüelles Zayas.

*Investigación:* Ángel Chacón Caveros.

*Metodología:* Araceli Chico Capote.

*Administración del proyecto:* Nelsa Casas Figueredo.

*Visualización:* Miguel Estévez del Toro.

*Redacción-borrador original:* Adalberto Infante Amorós.

*Redacción-revisión y edición:* Adalberto Infante Amorós.