

Anticuerpos AS: testeados en clínica: Jo1, PL7, PL12, OJ, EJ (todos con afectación pulmonar, pero sintomatología extrapulmonar variable).

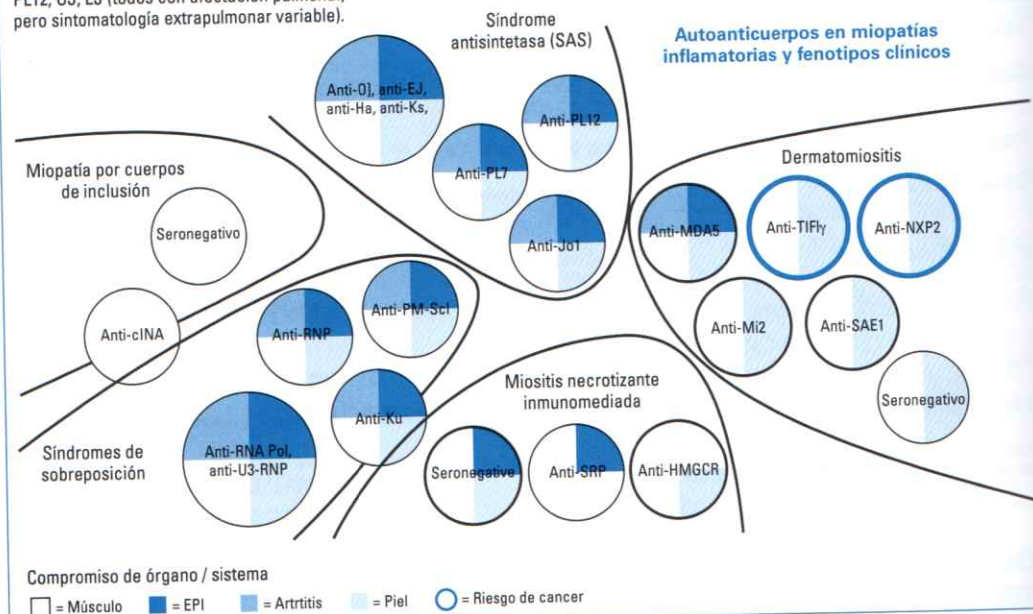


Figura 6. Autoanticuerpos específicos de MII y fenotipos clínicos asociados. Cada círculo muestra el patrón clínico predominante (músculo, piel, artritis, EPI) y el riesgo de cáncer (grosor del borde) (adaptado de Raaphorst J, van der Kooij AJ, Mecoli CA, et al. Advances in the classification and management of idiopathic inflammatory myopathies. Lancet Neurol. 2025 Sep;24(9):776-88.). Esquema creado con BioRender®.

¿QUÉ PORCIÓN DE PACIENTES CON MIOPATÍAS INFLAMATORIAS Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DESARROLLAN UN FENOTIPO FIBROSANTE PROGRESIVO, Y CUÁLES SON SUS PRINCIPALES FACTORES DE RIESGO?

Dra. Verónica Wolff Cecchi

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son enfermedades autoinmunes sistémicas caracterizadas por inflamación muscular, rash cutáneo, artritis, fenómeno de Raynaud y EPI. La prevalencia se estima en 14 casos por cada 100.000 habitantes.

Los principales subgrupos clínicos son: dermatomiositis, miositis necrotizante inmunomediada, síndrome antisintetasa SD AS, miositis por cuerpos

de inclusión y síndrome de sobreposición, cada uno asociado a características clínicas y perfil de autoanticuerpos específicos (Fig. 6).

La EPI se encuentra en aproximadamente el 40% de las MII, variando según el autoanticuerpo. Los perfiles de mayor riesgo son anticuerpos AS y anti-MDA5. El anticuerpo anti-Jo-1 se asocia a un 70% de riesgo de EPI. Otros anticuerpos AS (PL-7, PL-12, EJ, OJ) alcanzan el 90-100%, y el anticuerpo anti-MDA5 hasta el 70%, este último frecuentemente asociado a falla respiratoria rápidamente progresiva y alta mortalidad.

La EPI-MII es frecuentemente la primera manifestación de la enfermedad. A diferencia de otras EPI, típicamente presenta un curso agudo o subagudo, siendo la forma crónica con fenotipo FPP.

En la TCAR, los principales patrones son NINE, neumonía organizada (NO), daño alveolar difuso (DAD) y, con frecuencia, la combinación NINE/NO.