

Supervivencia y factores asociados en las miopatías inflamatorias idiopáticas

Survival in Idiopathic Inflammatory Myopathies and Associated Factors

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

Ángel Chacón Caveros¹ <https://orcid.org/0000-0001-5277-8584>

Araceli Chico Capote¹ <https://orcid.org/0000-0002-7826-5848>

Adalberto Luis Infante Amorós¹ <https://orcid.org/0000-0002-5432-1649>

Nelsa Casas Figueredo¹ <https://orcid.org/0000-0002-5608-2776>

Miguel Hernán Estévez del Toro¹ <https://orcid.org/0000-0003-0574-8707>

¹Universidad de Ciencias Médicas. Hospital Docente Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia: 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 Docente Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras en el período comprendido entre abril 2005 a julio de 2020. La muestra estuvo constituida por 104 pacientes con diagnóstico de miopatías inflamatorias idiopáticas del adulto, que asistieron a la consulta protocolizada y quienes 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 8 meses, la edad media de los fallecidos fue de 53 años. Los fallecidos fueron mayores en los primeros cuatro años, relacionados con 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 la dermatomiositis, multiplica la tasa de riesgo de morir 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 proximal weakness, and are classified into dermatomyositis and polymyositis.

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

Methods: With an observational, longitudinal, and retrospective study was conducted in the Rheumatology Service of the Clinical Surgical Hospital Hermanos Ameijeiras in the period between april 2005 and july 2020. The sample was done with 104 patients diagnosed with adult-onset myocardial infarction who attended the standardized clinic protocol that fulfilled the selection criteria. Demographic, clinical, and morbidity/mortality variables were collected.

Results: 83,7 % were female. The delay time to diagnose polymyositis of was 15 months, and for dermatomyositis was 8 months. The average age of those who died was 53 years. Deaths were more frequent in the first four years and were related to disease activity.

Conclusions: Females, whites, urban residents, and those with dermatomyositis predominated. Survival curves showed higher mortality rates for polymyositis and active disease. The presence of neoplasia in dermatomyositis increased the risk of death 35 times compared to those without neoplasia. The causes of death were cardiovascular, neoplastic, and infectious.

Keywords: polymyositis; dermatomyositis; survival.

Recibido: 15/11/2025

Aceptado: 15/11/2025

Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son enfermedades sistémicas y autoinmunes, afectan al músculo esquelético 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.^(1,2,3,4)

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, corazón. Son enfermedades raras por su baja incidencia 11/1000000/año y prevalencia 14/100000^(4,5)

La tasa de mortalidad atribuida a MII es tres veces superior a la población sana de igual edad, sexo en diferentes estudios publicados, en que las neoplasias, infecciones, daño cardiovascular y pulmonar son las causas más frecuentes de muerte.

Cobo y otros⁽⁶⁾ 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, ferritina basal elevada confiere un peor pronóstico. En pacientes con DM asociadas a cáncer con AC anti-MDA5, ferritina basal elevada, presencia de áreas de atenuación en vidrio deslustrado o consolidaciones en TACAR se asocian a evolución desfavorable, lo que influye de forma negativa en la supervivencia.⁽⁶⁾

La supervivencia de las MII se comporta diferente, según el anticuerpo específico, existen estudios como Iturburu,⁽⁷⁾ señala supervivencia en pacientes con SAS de 5 y 10 años 83 % y 80 %. Gonzales⁽⁸⁾ plantea que los pacientes con síndrome antisintetasa tienen mal pronóstico por insuficiencia respiratoria y cor pulmonar secundario, tienen una supervivencia de 5 años el 65 % y los 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 encuentran presente en pacientes con dermatomiositis, por lo cual la supervivencia a los 5 años es de 95 %^(7,8,9,10,11)

En Cuba no contamos con estudios de supervivencia de las miopatías inflamatorias idiopáticas, ni de factores asociados a ella, lo que motivó estimar la supervivencia en estos pacientes con MII.

Métodos

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

El Universo de estudio estuvo conformado por todos los pacientes con diagnóstico de MII del adulto, en el que se tuvo en cuenta los criterios del Colegio Americano de Reumatología,⁽⁷⁾ protocolizados en Consulta de Reumatología. Se obtuvieron los datos de la planilla inicial y de seguimiento del protocolo, el cual cumplieron con los siguientes criterios de selección: se incluyeron los pacientes de 19 años o más de edad y con diagnóstico confirmado de MII del adulto, y se excluyeron aquellos con miopatías, que fallecieron por accidente, COVID 19 y homicidio.

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

En cuanto a técnicas y procedimientos, todos los datos se recogieron en las historias clínicas. Las historias clínicas y las hojas de datos se almacenaron en el Archivo del Departamento. Para el procesamiento y análisis de datos, se usó el paquete estadístico Statistical Package Social Science (SPSS, por sus siglas en inglés) versión 25.0

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 de ji al cuadrado (χ^2) 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 el tipo de miositis se utilizó estadígrafo *Log Rank*. En los casos en que 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, donde la variable dependiente es la muerte (sí o no), tomada en tiempo y las variables independientes fueron 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 gráficos.

En cuanto a las consideraciones éticas, la identidad y los datos obtenidos, solo se manejaron en 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.⁽¹²⁾

Resultados

Las principales características sociodemográficas fueron: edad media de 43,8 años con valor mínimo de 40,7 y máximo de 46,9; en el que predominó el sexo femenino, piel blanca y procedencia urbana. 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 %. El 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).

Tabla 1- Características sociodemográficas, clínicas generales y clasificación de la miopatía

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	0,000
Antecedentes patológicos personales	HTA	42	40,4	
	Neoplasia	11	10,6	
	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
Tipo miopatías (MII)	Tiempo de demora del diagnóstico (meses)			
	Media (DE)		IC (95 %)	
Dermatomiositis	7,6 (6,3)		6,1-9,1	0,087
Polimiositis	15,0 (20,9)		9,2-21,8	

*Prueba ji al cuadrado (χ^2) de bondad de ajuste a la distribución uniforme (todas las categorías iguales en la población).

Los pacientes 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 sobrevivencia 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 sobrevivir a los 5 y 10 años fue de (58,3 % y 38,9 %). La probabilidad de sobrevivir en los pacientes que tenían EPID y presencia de anti-Jo1 fue menor de los que no la tenían, por tanto la supervivencia fue de 58,3 % y de 66,7 % (tabla 2).

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

Supervivencia				
Variables		5 años	10 años	Significación estadística
Edad	40-59 años	60,9	60,9	0,328 ^a
	60 años y más	68,2	58,4	
Color de la piel	Blanco	76,6	70,2	0,185 ^a
	No blanco	100,0	100,0	
Sexo	Femenino	70,3	64,4	0,607 ^a
	Masculino	77,8	77,8	
CPK inicial	Normal	100,0	100,0	0,451 ^a
	Ligeramente alto	58,3	38,9	
	Alto	70,9	70,9	
Antecedente de neoplasia	Sí	80,0	80,0	0,412 ^b
	No	69,7	63,4	
Neumopatía	Sí	58,3	58,3	0,616 ^a
	No	76,1	69,2	
Presencia de Anti-Jo1	Sí	66,7	66,7	0,481 ^a
	No	71,1	64,6	

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

La probabilidad de sobrevivir 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 color blanco (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 color no blanco, en que la supervivencia fue menor a los 5 y 10 años (74,5 %), los que tuvieron ligera elevación de la CPK inicial la supervivencia fue 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).

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

Supervivencia				
Variables		5 años	10 años	Significación estadística
Edad	20-39 años	62,5	62,5	0,125 ^a
	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 ^a
	No blanco	74,5	74,5	
Sexo	Femenino	79,8	77,0	0,591 ^a
	Masculino	90,0	90,0	
CPK inicial	Normal	74,8	74,8	0,386 ^a
	Ligeramente alto	66,7	66,7	
	Alto	88,5	84,9	
Antecedente de neoplasia	Sí	16,7	0,0	< 0,001 ^a
	No	88,7	88,7	
Neumopatía	Sí	100,0	85,7	0,401 ^b
	No	77,8	77,8	
Presencia de Anti-Jo1	Sí	100,0	80,0	0,785 ^b
	No	79,3	79,3	

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

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 35 en el tiempo. 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).

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 (creatin fosfo quinasa) inicial: normal.

La fracción de supervivencia para los que tenían DM con inactividad de la enfermedad es de un 0,871, al cabo de 3 años de evolución, mientras, los que tenían la actividad activa, la fracción de supervivencia es de solo un 0,167 al cabo de 5,1 años. Se Tomaron las fracciones como estimadores de la probabilidad de sobrevivir, los casos de los que padecen DM con la enfermedad ya inactiva tiene 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).

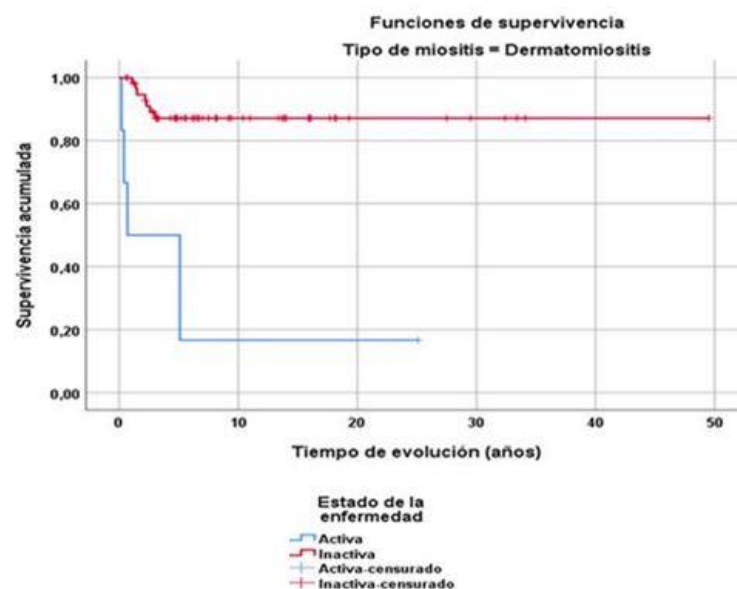


Fig. 1- Curvas de Kaplan-Meier de fracción de supervivencia para los casos de dermatomiositis según la enfermedad activa o inactiva al momento del fallecimiento.

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

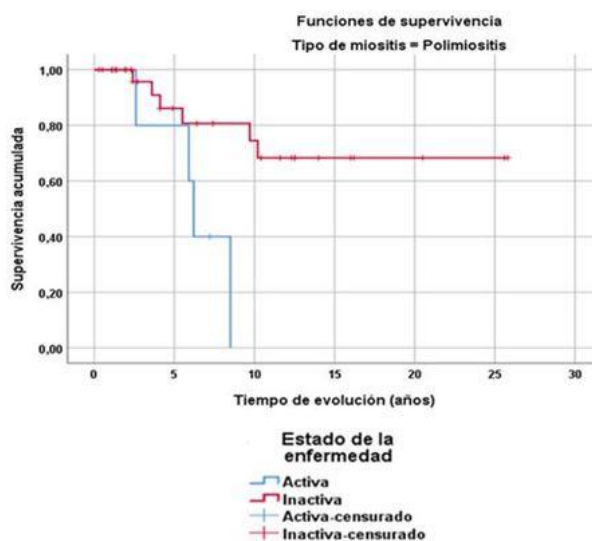


Fig. 2- Curvas de Kaplan-Meier de fracción de supervivencia para los casos de polimiositis según la enfermedad activa o inactiva al momento del fallecimiento.

Discusión

El presente estudio reportó 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⁽¹³⁾ en un estudio realizado en España, en el cual se encontró un predominio del sexo femenino, antecedentes patológicos de hipertensión arterial y diabetes *mellitus*, con una hegemonía en la raza blanca que coincide con los resultados de nuestro estudio, pero difiere en la edad, al debut que fue 41,1 años, discretamente inferior a la nuestra en el predominio del tipo de miopatía ya que predominó la PM y en el nuestro predominó la DM.

Al compararlo con el estudio realizado por Shunashy,⁽¹⁴⁾ coincidimos por el predominio del 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.

El presente estudio se relaciona con lo encontrado por Amaral⁽¹⁵⁾ en pacientes de Portugal, en el cual 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; por lo que fue el tiempo de demora en el diagnóstico en la PM de 18 meses semejante a lo que encontramos en la presente investigación, que fue de 15 meses.⁽¹⁵⁾

Los resultados en el actual estudio, no coinciden con la supervivencia encontrada por Nuño-Nuño y otros,⁽¹³⁾ en el cual la cohorte general, las probabilidades de supervivencia a 2,5 y 10 años fueron de 92, 87 y 77 %, por lo que 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, que influye en la mortalidad.

Diferimos de la supervivencia reportado por Shunashy⁽¹⁴⁾ en PM fue inferior, pero superior en DM a los 3 años; pues en la DM encontramos un 87 % de supervivencia, cuando estaba inactiva por lo que fue inferior a lo encontrado en el estudio de los mexicanos en relación con la supervivencia acumulada que encontró a los 12, 24, 36 y 48 meses en pacientes con PM del 96 %, 93 %, 93 % y 89 %. 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.⁽¹⁴⁾

La literatura plantea que existe un peor pronóstico en pacientes con mayor edad al diagnóstico, sexo masculino, retraso en el 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 la raza no blanca tuvo peor pronóstico en PM y DM, pero diferimos en el estudio realizado por Nuño-Nuño y otros⁽¹³⁾ en el análisis multivariado, no encontramos correlación entre mortalidad y úlceras digitales, 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 diez años; los adultos mayores presentaron una probabilidad de sobrevida superior en el quinquenio, pero disminuyó un 10 % a los 10 años, lo que difiere por lo reportado en la literatura y Nuño-Nuño y otros,⁽¹³⁾ encontraron 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 anteriormente dicho, difiere por 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 halló en pacientes con MII que no tenían neumopatía, ni presencia de anti-Jo1, no encontrándose diferencias significativas en los grupos estudiados. Pero si 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, y no en los pacientes con DM.⁽¹³⁾

Coincidimos, por lo encontrado por Nuño-Nuño y otros⁽¹³⁾ en relación con el sexo, color de piel, pues se hallaron una supervivencia mayor en los hombres (90 %), personas de color blanco de la piel (83 %) tuvieron mayor porcentaje de supervivencia, 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 en 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.⁽¹³⁾

András y otros⁽¹⁶⁾ en un análisis retrospectivo de pacientes con miositis asociada a cáncer durante las últimas 3 décadas, en una cohorte de miositis húngara, reportaron, 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 % de los cánceres se diagnosticaron 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 uno de cada diez pacientes con miositis hay un paciente de MCA.⁽¹⁶⁾

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

Esta investigación difiere con Shunashy⁽¹⁴⁾ en 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 contribuyó a la causa de muerte.

La explicación que encontramos en nuestro estudio fue la causa de muerte fuera la cardiovascular lo atribuimos a que las MII son trastornos inflamatorios autoinmunitario, y que afectan a múltiples órganos, producen alteraciones en vasos sanguíneos y el corazón.

La cardiopatía puede producirse en pacientes con diagnóstico ya establecido de MII, o puede 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.^(17,18)

La prevalencia de cardiopatía isquémica ha aumentado como consecuencia de los avances en el tratamiento, aumenta la esperanza de vida de los pacientes con enfermedades reumáticas, en el cual 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.^(17,18)

La HAP clínicamente significativa es menos común, y los pacientes pueden estar asintomáticos en el momento del diagnóstico mediante eco cardiografía. 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).^(17,18)

Se difiere en el estudio de Amaral⁽¹⁵⁾ acerca de los pacientes en Portugal, en el cual la infección fue la causa más común de muerte 7 (29,2 %). fue la neumonía la responsable del 20,8 % de las muertes en su cohorte. Fallecieron como consecuencia de una malignidad 6 pacientes (25 %), fallecieron por una complicación cardíaca 4 (16,7 %) y por complicación pulmonar 2 (8,3 %).

En el presente trabajo la causa infecciosa fue menos frecuente debido que los pacientes en remisión estaban sin inmunosupresores y con dosis bajas de esteroides.

Se concluye que las curvas de supervivencia mostraron mayor letalidad para la PM y enfermedad activa. La probabilidad de sobrevivir en los pacientes PM con EPID con anticuerpo anti-Jo1 fue menor de los que no la tenían, en la DM la presencia de neoplasia multiplicó la tasa de riesgo de morir 35 veces más, que los que no la presentan. Las causas de muerte fueron cardiovasculares, neoplásicas e infecciosas.

Referencias bibliográficas

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med. 1975;292:344-7. DOI: <https://doi.org/10.1056/NEJM197502132920706>
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 Cuban Med. 2021 [acceso 14/10/2025];60(2):e1345. Disponible en: https://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttex&pid=S0034-75232014000400003
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.revistadepatologiaspiratoria.org/descargas/PR_22-S1_S139-S140.pdf

7. Iturburu Al. Nuevos conceptos del Síndrome Antisintetasa. [Tesis]. España: Universitat Autònoma de Barcelona; 2013 [acceso 12/02/2020]. Disponible en: <https://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: <https://www.tdx.cat/bitstream/10803/129321/1/alir1de1.pdf>
9. Inoue M, Tanboon J, Hirakawa S. Association of dermatomyositis with dermatitis 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. World Medical Association Declaration of Helsinki: Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. JAMA. 2013;310(20):1-95. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.2013.281053>
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 HealthRisk Manag. 2008;4(3):605-14. DOI: <https://doi.org/10.2147/vhrm.s2453>.
18. Vonk MC, Vandecasteele E, van Dijk AP. Pulmonaryhypertension 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 que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Conceptualización: Ana del Carmen Argüelles Zayas.

Curación de datos: Ángel Chacón Caveros, Araceli Chico Capote, Adalberto Infante Amorós.

Investigación: Ángel Chacón Caveros.

Metodología: Araceli Chico Capote.

Administración del proyecto: Nelsa Casas Figueredo.

Software: Ángel Chacón Caveros, Adalberto Infante Amorós, Araceli Chico Capote.

Supervisión: Nelsa Casas Figueredo.

Validación: Miguel Estévez del Toro.

Visualización: Miguel Estévez del Toro.

Redacción del borrador original: Ana del Carmen Argüelles Zayas, Ángel Chacón Caveros, Araceli Chico Capote, Nelsa Casas Figueredo, Adalberto Infante Amorós, Miguel Estévez del Toro.

Redacción, revisión y edición: Adalberto Infante Amorós.