



## Resumen del proyecto: Registro de pacientes con miopatía inflamatoria idiopática de España

Versión 5.0 (fecha 31/05/2019)

### Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas de origen autoinmune (MII) comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades sistémicas, caracterizadas por una inflamación no supurativa de la musculatura esquelética y debilidad muscular progresiva. Se acompañan de manifestaciones sistémicas y una expresividad variable en diferentes órganos. En España, debido a la ausencia de una cohorte bien caracterizada de pacientes con MII, no disponemos de información sobre prevalencia de la enfermedad, comorbilidad asociada, actividad, daño acumulado, discapacidad, factores pronósticos, eficacia de los tratamientos o calidad de vida.

### Objetivos

#### Objetivo principal

Analizar la evolución y el manejo de una cohorte de pacientes con MII y síndrome antisintetasa atendidos en servicios de Reumatología en España.

#### Objetivos secundarios

Los objetivos secundarios son:

- Estimar tanto la prevalencia de manifestaciones clínicas, presencia de anticuerpos, comorbilidades y asociación con otras enfermedades reumáticas autoinmunes a nivel basal, como la incidencia de nuevas comorbilidades y otros eventos de interés durante el curso de las MII y los síndromes antisintetasa
- Determinar factores pronósticos de actividad de la enfermedad, daño, discapacidad, calidad de vida y mortalidad en todos los tipos de miopatías y síndrome antisintetasa
- Analizar diferencias clínicas, serológicas, de actividad de la enfermedad, discapacidad, calidad de vida, y de tratamiento entre las MII completas o definidas (cumple criterios de clasificación) y las formas incompletas o no definidas (no cumple criterios de clasificación), así como en los síndromes antisintetasa

## Pacientes y métodos

Estudio observacional, longitudinal y ambispectivo de una cohorte de pacientes con MII y síndrome antisintetasa atendidos en los servicios de Reumatología Españoles. Se invitará a participar a todos los hospitales que pertenezcan al grupo de trabajo de enfermedades autoinmunes sistémicas de la Sociedad Española de Reumatología (GTEAS-SER) o bien a miembros de la Sociedad Española de Reumatología (SER) interesados.

Se incluirán todos los pacientes con diagnóstico de cualquier tipo de MII (polimiositis idiopática, dermatomiositis idiopática, dermatomiositis juvenil, dermatomiositis amiopática, miositis por cuerpos de inclusión, miositis necrotizantes inmunomediadas, síndrome anti-sintetasa con/sin miositis, miositis asociada a cáncer y síndrome de solapamiento con miositis) en seguimiento habitual por los servicios de Reumatología, sin tener en cuenta la edad de inicio del proceso. Los casos incidentes serán todos los pacientes que al inicio del estudio estén diagnosticados desde hace menos de 12 meses y casos prevalentes, todos los que estén diagnosticados desde hace más de 12 meses. El periodo de reclutamiento será de un año y medio. Se construirá un registro de base hospitalaria en el que se incluirá los datos basales, de seguimiento al año y dos años. La recogida de la información clínica será tanto retrospectiva (casos prevalentes) a partir de la historia clínica, como prospectiva (casos prevalentes e incidentes) obtenida de las visitas anuales. Se solicitará consentimiento informado a los pacientes incluidos, así como compromiso de confidencialidad por parte de investigadores principales y colaboradores.

## Variables

Con el fin de obtener una caracterización lo más precisa y completa de las manifestaciones clínicas, características evolutivas, desarrollo de comorbilidades y manejo de los pacientes con MII, se recogerán todos los conjuntos de variables que a continuación se detallan.

- Características generales, de inclusión y sociodemográficas: sexo, raza, nivel de estudios, fecha de nacimiento, fecha de inicio de los síntomas, fecha de diagnóstico, fecha de inclusión en el registro y fecha fin de seguimiento
- Criterios de clasificación: forma de inicio, debilidad proximal/distal de extremidades y de flexores-extensores del cuello, elevación de las enzimas musculares, autoanticuerpos específicos, manifestaciones articulares, manifestaciones digestivas, manifestaciones sistémicas, manifestaciones cutáneas, patrón miopático en electromiograma, biopsia muscular compatible y alteración muscular en resonancia magnética nuclear
- Características clínicas: cutáneas, articulares, gastrointestinales, pulmonares y cardíacas
- Laboratorio (ferritina y reactantes de fase aguda)
- Anticuerpos específicos y asociados a MII
- Exitus (fecha, causa, relación con miopatía o con tratamientos a juicio del investigador)
- Comorbilidad-daño: enfermedad cardiovascular, hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia, tabaquismo, infecciones, cáncer y asociación con otras enfermedades reumáticas autoinmunes
- Ingresos hospitalarios
- Actividad de la enfermedad, discapacidad, daño y calidad de vida determinado mediante índices, escalas y cuestionarios
- Tratamientos utilizados: corticoides, antipalúdicos, inmunosupresores sintéticos, inmunosupresores biológicos, inmunoglobulinas intravenosas, plasmaféresis y estatinas

### **Plan de análisis**

Se estimarán tasas de prevalencia por 100 pacientes de las distintas manifestaciones clínicas, presencia de anticuerpos, comorbilidades y asociación a enfermedades reumáticas autoinmunes a nivel basal, y de incidencia por 100 pacientes-año para la aparición de nuevas comorbilidades y otros eventos de interés durante el curso de la enfermedad, en ambos casos con un intervalo de confianza del 95%. El efecto de los posibles factores determinantes sobre la progresión de la morbilidad, la actividad de la enfermedad, el daño acumulado, la discapacidad, la mortalidad, el número de ingresos y el deterioro de la calidad de vida se analizará a través de análisis de regresión logística bivariante y multivariante.