

Vol.17 No.2 2023

Carta al Editor

10. ¿Inteligencia artificial, una oportunidad para el reumatólogo?
Andrés Zúñiga Vera

Artículos Originales

13. Adherencia al tratamiento de los pacientes con Artritis idiopática juvenil en una cohorte ecuatoriana, experiencia de un centro
Cristina N. Herrera, Inés Herrera

Artículos de Revisión

23. Vasculitis de pequeños vasos: Análisis clínico, epidemiológico y terapéutico en 82 pacientes
María Carmen Pesántez Bravo, María Eugenia Gómez Caballero, Patricio Alexander Merino Aguilera, Jennifer Andrea Freire-Ochoa
31. Paquidermodactilia: Fibromatosis Digital
Santiago Andrés Guzmán-García, José Elías Samaniego Burneo, Karen Stefany Armijos Pardo

Reporte de Casos Clínicos

35. Enfermedad de Muller Weiss: A referencia de un caso clínico
Fernando Luzuriaga, Ma. Gabriela Lamilla
39. Paciente sexo masculino con artritis reumatoide de 3 años de evolución y enfermedad pulmonar intersticial
Enrique Jaramillo Loaiza, Sara Vargas López, Mayra Castillo Jurado
43. Resonancia Magnética en la identificación de actividad inflamatoria del músculo y seguimiento en un paciente con Dermatomiositis con anticuerpo anti Mi2
José González Paredes, Paul Villalba Meneses



REVISTA REUMATOLOGÍA AL DÍA



SOCIEDAD
ECUATORIANA DE
REUMATOLOGÍA

Órgano de difusión oficial de la
Sociedad Ecuatoriana de Reumatología.





REVISTA
**REUMATOLOGÍA
AL DÍA**

Publicación Oficial de la Sociedad
Ecuatoriana de Reumatología (SER)

e-ISSN 2953-6332

**Volumen 17
Número 2
Agosto 2023**

www.reumatologiaaldia.com

La Revista Reumatología al Día es el órgano oficial de la Sociedad Ecuatoriana de Reumatología (SER) para la difusión de artículos de la especialidad o relacionados con enfermedades reumáticas.

Se publica cada cuatro meses (marzo, julio, noviembre) y está dirigida al cuerpo médico: Reumatólogos, subespecialistas en otras áreas y médicos generales.

EDITORA

Dra. Sara Vargas López
*Universidad Católica de Santiago de
Guayaquil. Guayaquil, Ecuador*

EDITORAS ASOCIADAS

Dra. Mayra Castillo
*Hospital de Especialidades Teodoro
Maldonado Carbo. Guayaquil, Ecuador*

Dra. Gabriela García
*Hospital José Carrasco Arteaga.
Cuenca, Ecuador*

COMITÉ EDITORIAL

Dra. Amada Barcia
*Hospital General Instituto Ecuatoria-
no de Seguridad Social. Portoviejo,
Ecuador*

Dra. Wendy Calapaqui Aguirre
*Universidad San Francisco de Quito.
Quito, Ecuador*

Dr. Ingacio Gandino
*Hospital Italiano de Buenos Aires.
Buenos Aires, Argentina*

Dr. Sergio Guevara
Hospital Santa Inés. Cuenca, Ecuador

Dr. José González Paredes
Hospital Alcívar. Guayaquil, Ecuador

Dra. Cristina Herrera
*Hospital Roberto Gilbert E. Guayaquil,
Ecuador*

Dra. Beatriz León
*Universidad San Francisco de Quito.
Quito, Ecuador*

Dr. Rafael López Martínez
*Hospital Luis Vernaza. Guayaquil,
Ecuador*

Dra. Liudmila Maldonado
*Hospital de Especialidades Teodoro
Maldonado Carbo. Guayaquil, Ecuador*

Dr. Mario Moreno
Clínica Kennedy. Guayaquil, Ecuador

Dr. Carlos Ríos Acosta
*CERER. Centro de Reumatología y
Rehabilitación. Guayaquil, Ecuador*

Dra. Marina Scolnik
*Hospital Italiano de Buenos Aires.
Buenos Aires, Argentina*

Dr. Enrique Soriano
*Hospital Italiano de Buenos Aires.
Buenos Aires, Argentina*

Dr. Carlos Vallejo
*Pontificia Universidad Católica del
Ecuador. Quito, Ecuador*

Dra. Claudia Vera
*Universidad Católica de Santiago de
Guayaquil. Guayaquil, Ecuador*

Dr. Andrés Zúniga
*Universidad Católica de Santiago de
Guayaquil. Guayaquil, Ecuador*

Dr. Antonio Wong
*Centro de Especialidades REUMA-
DERM. Babahoyo, Ecuador*

Tabla de contenido

Carta al Editor

10 ¿Inteligencia artificial, una oportunidad para el reumatólogo?

Andrés Zúñiga Vera

Artículos Originales

13 Adherencia al tratamiento de los pacientes con Artritis idiopática juvenil en una cohorte ecuatoriana, experiencia de un centro

Cristina N. Herrera, Inés Herrera

Artículos de Revisión

23 Vasculitis de pequeños vasos: Análisis clínico, epidemiológico y terapéutico en 82 pacientes

María Carmen Pesántez Bravo, María Eugenia Gómez Caballero, Patricio Alexander Merino Aguilera, Jennifer Andrea Freire-Ochoa

31 Paquidermodactilia: Fibromatosis Digital

Santiago Andrés Guzmán-García, José Elías Samaniego Burneo, Karen Stefany Armijos Pardo

Reporte de Casos Clínicos

35 Enfermedad de Muller Weiss: A referencia de un caso clínico

Fernando Luzuriaga, Ma. Gabriela Lamilla

39 Paciente sexo masculino con artritis reumatoide de 3 años de evolución y enfermedad pulmonar intersticial

Enrique Jaramillo Loaiza, Sara Vargas López, Mayra Castillo Jurado

43 Resonancia Magnética en la identificación de actividad inflamatoria del músculo y seguimiento en un paciente con Dermatomiositis con anticuerpo anti Mi2

José González Paredes, Paul Villalba Meneses

Table of contents

Letter to the Editor

10 Artificial Intelligence, an opportunity for a rheumatologist?

Andrés Zúñiga Vera

Original Articles

13 Treatment adherence in patients with juvenile idiopathic arthritis in an Ecuadorian cohort, experience in one center

Cristina N. Herrera, Inés Herrera

Review Articles

23 Small vessel vasculitis: clinical, epidemiological and therapeutic analysis in 82 patients

María Carmen Pesántez Bravo, María Eugenia Gómez Caballero, Patricio Alexander Merino Aguilera, Jennifer Andrea Freire-Ochoa

31 Pachydermodactyly: digital fibromatosis

Santiago Andrés Guzmán-García, José Elías Samaniego Burneo, Karen Stefany Armijos Pardo

Case Reports

35 Muller Weiss disease: A reference to a clinical case

Fernando Luzuriaga, Ma. Gabriela Lamilla

39 Male patient with rheumatoid arthritis of 3 years of evolution and interstitial lung disease

Enrique Jaramillo Loaiza, Sara Vargas López, Mayra Castillo Jurado

43 Magnetic Resonance in identifying of inflammatory muscle activity and follow-up in a patient with dermatomyositis with anti Mi2 antibody

José González Paredes, Paul Villalba Meneses

Normas de publicación

Se invita a autores a enviar sus trabajos científicos para que sean considerados en la publicación de la Revista Reumatología al Día, previa revisión y clasificación del comité editorial.

Los trabajos aceptados lo serán bajo el entendimiento de que no han sido publicados previamente, ni lo serán, en otra revista sin el consentimiento escrito del Editor, y pasan a ser propiedad de la Revista Reumatología al Día.

Si un autor viola este requisito, el Editor puede, además de rechazar el manuscrito, imponer una restricción en la aceptación de nuevos manuscritos del autor.

Todos los artículos deben cumplir las siguientes normas de publicación según el tipo de manuscrito.

Nomenclatura de la revista: RevReumDia

NORMAS GENERALES

Los manuscritos dirigidos a la editora de la Revista Reumatología al Día deben enviarse a través de nuestro sistema de envío en línea, disponible en el sitio web:

www.reumatologiaaldia.com

PASOS PARA ENVIAR UN NUEVO MANUSCRITO

1. Inicie sesión en **www.reumatologiaaldia.com** con una cuenta existente. Si está enviando por primera vez, cree una nueva cuenta.
2. Siga todas las instrucciones en línea.
3. Al finalizar las instrucciones, recibirá un correo electrónico confirmando el envío del manuscrito. En caso de no recibir el correo, comuníquese con: **reumatologiaaldia@gmail.com**

Los manuscritos que incumplan con los requisitos descritos en esta guía para autores serán devueltos a los autores para su revisión antes de que el editor los revise.

ÉTICA

Los autores deben incluir una declaración de que el estudio se realizó con plena aprobación de la junta de ética de su institución. Los manuscritos que involucren personas y/o animales deben cumplir con los estándares de ética de las juntas u organismos de ética locales, nacionales o institucionales.

En el caso de utilizar datos del paciente, los autores deben incluir una declaración que indique que han obtenido el consentimiento informado por escrito del paciente para publicar el material, y los autores deben enviar dicha declaración al momento de enviar un manuscrito.

Todo material fotográfico deberá anular la identificación de los pacientes para su revisión por pares y publicación, salvo que su identidad se considere necesaria para la interpretación de la investigación.

En el caso en el que se requiera material visual que no pueda ocultar la identificación por completo del paciente, se debe incluir su consentimiento.

La Revista se reserva el derecho de rechazar trabajos si los aspectos éticos están en duda según la opinión del Comité Editorial.

PROCESO DE REVISIÓN POR PARES

Los manuscritos que cumplan con los requisitos iniciales, serán enviados a revisores académicos científicos especialistas en el tema, nacionales e internacionales que evaluarán exhaustivamente los artículos.

El proceso de selección de revisores se realizará de manera arbitraria y doble ciego para mantener la identidad de los autores en anonimato. La lista de revisores se encuentra en todos los números de la revista Reumatología al Día.

POLÍTICA DE RETIRO

Los artículos pueden ser retirados por los autores mediante una solicitud de retiro indicando una razón convincente. La carta debe estar firmada por todos los autores y enviada a detallar correo de revista.

La revista tiene derecho a retirar el artículo si se determina que el artículo viola la ética de publicación, como publicación duplicada, envíos múltiples, plagio, uso fraudulento de datos o afirmaciones falsas de autoría.

El proceso de retiro se considera completo solo con la confirmación del editor.

GUÍAS PARA MANUSCRITOS

Se aceptarán para su publicación editoriales, artículos originales, inéditos, cartas al editor, artículos de revisión, reportes de casos, imágenes en reumatología después de una revisión exitosa y con la condición de que se envíen únicamente a esta revista.

El tema puede estar relacionado con el amplio campo de la reumatología, la inmunología, las enfermedades infecciosas, los temas ortopédicos o la educación médica relacionada con las enfermedades reumáticas.

TIPOS DE MANUSCRITOS

Editoriales

- *Resumen*: no requerido
- *Recuento de palabras*: máximo de 1500
- *Tablas y figuras*: máximo de 3, combinadas
- *Referencias*: máximo de 20

Artículos Originales

- *Resumen*: máximo de 250 palabras
- *Estructura*: Introducción, Materiales y Métodos, Resultados y Conclusiones
- *Recuento de palabras*: máximo de 3500
- *Tablas y figuras*: máximo de 6, combinadas
- *Referencias*: mínimo de 30, máximo de 100

Cartas al Editor

- *Resumen*: no requerido
- *Recuento de palabras*: máximo de 800
- *Autores*: máximo de 2
- *Tablas y figuras*: máximo de 2, combinadas
- *Referencias*: máximo de 10

Artículos de Revisión

- *Resumen*: máximo de 250 palabras
- *Estructura*: Introducción, Metodología, Resultados y Conclusiones
- *Autores*: máximo de 4
- *Recuento de palabras*: máximo de 4000
- *Tablas y figuras*: máximo de 6, combinadas
- *Referencias*: mínimo 50, máximo de 125

Imágenes en Reumatología

- *Resumen*: no requerido
- *Recuento de palabras*: máximo de 250
- *Autores*: máximo de 4
- *Figuras*: máximo 2
- *Referencias*: máximo de 5

Reportes de casos

- *Resumen*: máximo de 250 palabras
- *Recuento de palabras*: máximo de 1500
- *Autores*: máximo de 4
- *Tablas y figuras*: máximo de 3, combinadas
- *Referencias*: mínimo de 10, máximo de 30

PREPARACIÓN DE MANUSCRITOS

Los manuscritos deben enviarse en archivo editable y deben seguir las siguientes pautas de preparación:

Carta de presentación

Los manuscritos deben ir acompañados de una carta de presentación que indique que el manuscrito final ha sido visto y aprobado por todos los autores, que incluya la declaración de la originalidad del manuscrito y que no ha sido remitido simultáneamente para evaluación a ninguna otra revista. La carta de presentación debe indicar el tipo de manuscrito enviado. Por ejemplo, artículo original, artículo de revisión, etc.

Formato y Estructura

Los manuscritos deben ser redactados con letra Arial, espaciado simple y puntaje de 11, indicando en el texto la ubicación de las tablas, gráficos y fotografías.

Los manuscritos deben incluir las siguientes secciones*:

- Título
- Autor(es)
- Resumen
- Introducción
- Materiales y Métodos
- Resultados
- Conclusión
- Conflictos de Intereses
- Reconocimiento / Fuentes de financiamiento
- Bibliografía
- Tablas, gráficos y fotografías
- Anexos

**No se requieren resúmenes para editoriales, cartas al editor o imágenes en reumatología.*

Título

- Los títulos están limitados a 20 palabras.

Autor(es)

- Lista de autores (Apellidos, Nombres) con información de correspondencia de cada autor y ORCID.
- Debe incluirse una sola afiliación del autor con nombre y dirección de la institución, servicio o facultad, departamento, ciudad y país.
- Se debe determinar el autor de contacto principal para correspondencia.

Resumen

- Resumen en español e inglés.
- Palabras clave en español e inglés, con un mínimo de 3 y un máximo de 6.
- Los artículos originales (250 palabras) y los artículos de revisión (250 palabras) deben incluir un resumen estructurado que describa brevemente el objetivo, los materiales y métodos, los resultados y la conclusión.
- Los resúmenes de artículos de revisión no estructurados (250 palabras) deben proporcionarse en formato de párrafo no estructurado.

Bibliografía

- El formato ha incorporar para la bibliografía debe ser Vancouver.
- Numere las referencias consecutivamente en el orden en que se mencionan en el texto, identificando las referencias en texto, tablas y leyendas mediante números arábigos (entre paréntesis).
- Cada referencia debe incluir el hipervínculo correspondiente al DOI.
- Los autores son responsables de la exactitud de las referencias, que deben verificarse con las fuentes originales en el manuscrito y en la prueba de página.
- Cuando haya 7 o más autores, se deben enlistar solo 3 y agregar "et al". De lo contrario, liste todos los autores.

Tablas, gráficos, fotografías y anexos

- Igual que los manuscritos, las tablas, gráficos, fotografías, suplementos de datos y los anexos deben enviarse en archivos separados, editables.
- Deben incluirse las leyendas de tablas, gráficos y fotografías al final del manuscrito, posterior a la bibliografía.
- Únicamente para la revisión de pares, dichos documentos deben ser enviados en baja resolución, en formato .jpg.
- Las tablas y gráficos deben enviarse en blanco y negro, a menos que el color sea necesario para una interpretación adecuada—a discreción del Editor.
- Todos los datos de la tabla deben estar basados en celdas y ser totalmente editables. Evite el uso de formato especial dentro de las tablas, como tabulaciones, celdas fusionadas, etc.
- Para la publicación final, las tablas, gráficos y fotografías en color deben guardarse como CMYK (no RGB), en formato .jpg, con resolución de 300 ppp.

POST ACEPTACIÓN DE MANUSCRITOS

Cesión de derechos de autor

El autor de contacto de cada manuscrito recibirá un formulario de Cesión de Derechos de Autor en el momento de la aceptación.

El formulario debe ser firmado por cada autor del manuscrito y devuelto en un período máximo de 72 horas.

Artículos aceptados

Los artículos aceptados son documentos que han sido aceptados para su publicación luego de una revisión completa por pares, pero antes de la edición, revisión y producción.

Corrección de artículos

El revisor de cada manuscrito tendrá un plazo máximo de 15 días para su primera ronda de revisión.

Posteriormente, el autor principal será notificado para que realice las correcciones necesarias, en un plazo no mayor a 3 días.

Los artículos aceptados se publican en línea entre 2-4 semanas después de que la Revista Reumatología al Día haya iniciado la fase de producción (corrección final de la prueba), y todas las tablas, gráficos, fotografías, y formulario de cesión de derechos de autor hayan sido entregados.

CARTA AL EDITOR

¿Inteligencia artificial, una oportunidad para el reumatólogo?

Andrés Zúñiga Vera

Instituto de Reumatología, Hematología y Dermatología (IRHED)
Hospital Luis Vernaza
Guayaquil, Ecuador

Estimado Editor,

Espero que esta carta lo encuentre bien. me dirijo a usted. como profesional de la reumatología con el objetivo de expresar mi entusiasmo sobre el tema de la inteligencia artificial (IA) y su potencial impacto en. Nuestra especialidad. Recientemente, he estado investigando sobre el papel que la IA podría desempeñar en el campo de la reumatología, y creo firmemente que representa una oportunidad valiosa para los reumatólogos y para la mejora de la atención al paciente.

La inteligencia artificial, con su capacidad para procesar grandes cantidades de datos y aprender de ellos, tiene el potencial de revolucionar la forma en que diagnosticamos y tratamos las enfermedades reumáticas. Con el desarrollo de algoritmos y modelos de aprendizaje automático, la IA podría ayudar a los médicos a mejorar la precisión en el diagnóstico temprano y diferencial de enfermedades como la artritis psoriásica, entre otras.

Además, la IA podría ser un valioso aliado en la toma de decisiones terapéuticas, al permitir la personalización de tratamientos basados en las características individuales de cada paciente y en la predicción de su respuesta a diferentes medicamentos. Esto podría optimizar la eficacia de los tratamientos y reducir los efectos adversos.

También es importante destacar el papel de la IA en el análisis de grandes conjuntos de datos clínicos, biomarcadores y resultados de estudios, lo que podría acelerar la investigación en el campo de la reumatología y facilitar el descubrimiento de nuevos fármacos y terapias.

Sin embargo, es crucial abordar ciertos desafíos éticos y prácticos en la implementación de la IA en la reumatología. La privacidad y la seguridad de los datos del paciente, así como la interpretación adecuada de los resultados generados por los algoritmos, son aspectos fundamentales que deben considerados con cuidado.

CORRESPONDENCIA

Andrés Zúñiga Vera
andresf18@yahoo.com

Lo escrito en los párrafos anteriores fue hecho por ChatGPT (el texto tal cual lo muestra la herramienta se muestra en: la figura 1.) con la siguiente instrucción en el chat: Escribir una carta al editor de la revista “Reumatología al día”, con el tema “Inteligencia artificial, ¿una oportunidad para el reumatólogo?”. Además, indicando que el documento incluya referencias bibliográficas que estén en formato Vancouver.

Esto lo hice con el fin de mostrar patentemente el potencial de la IA tanto en su utilidad para nuestros propósitos del día a día, con implicaciones tanto éticas como legales. Actualmente hay varias publicaciones respecto al uso de IA para la escritura de artículos para publicar en revistas.¹⁻³ Se ha debatido tanto su uso como una herramienta más, hasta el incluir dentro de los autores de la publicación a la IA, pero ya que la IA no es una persona, sino una herramienta, y no tiene responsabilidad legal de lo que escribe, esto no se debería hacer.⁴ Actualmente se considera que lo correcto sería transparentar el uso de esta herramienta al editor de la revista, como se usó y en cuál extensión. Ya algunas revistas científicas han iniciado algún tipo de regulación en cuanto al uso de IA en la escritura de artículos.^{5,6} Esto es todo un reto para los editores de las revistas, y eso que solo he mencionado hasta el momento el uso de la IA para escribir artículos científicos.

En Reumatología, la IA está siendo utilizada para la lectura de resonancias magnéticas y radiografías de sacroilíacas, para ayudar en el diagnóstico de las espondiloartritis.^{7,8} Como antecedente, la IA ya se ha venido usando para la detección de tumores, ayudando esta herramienta a aumentar la sensibilidad. Por ejemplo, ya ha usado con éxito en la detección de tumores de pulmón.⁹ Además, se usa la IA en los resonadores magnéticos, para mejorar la calidad de las imágenes obtenidas.¹⁰

Coincidiendo con la redacción de esta carta, los actores y guionista de cine y televisión de Estados Unidos, están en huelga con los estudios de esta industria. Una de sus peticiones es regular el uso de la IA, tanto en la escritura de guiones como en el uso de actores virtuales, que los podría dejar sin su trabajo. Es indudable que la IA es una herramienta que recién estamos empezando a utilizar, y como todo avance tecnológico, tiene sus pros y sus contras. Personalmente opino, que su uso deber ser regulado, no tomando en cuenta solo los beneficios que trae, sino considerar el impacto que podría causar en el desempeño humano por su uso.

Atentamente,

Andrés Zúñiga-Vera.

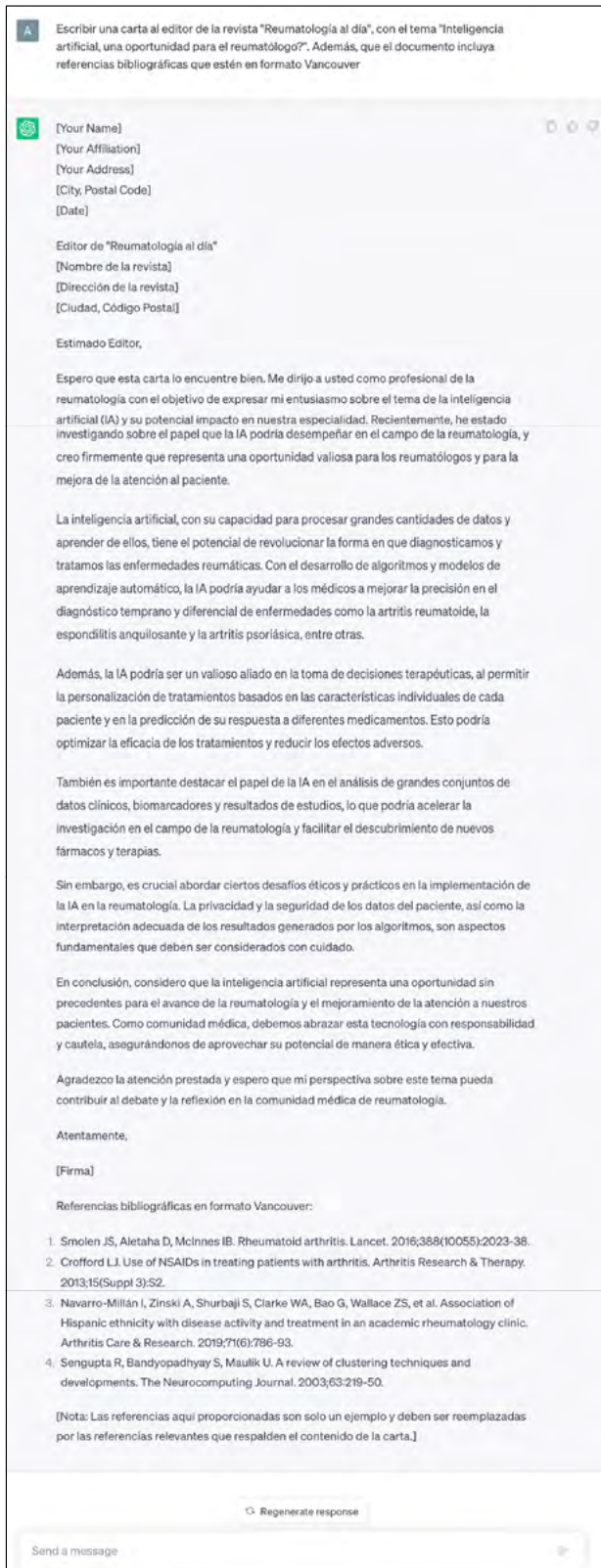


Figura 1.

REFERENCIAS

- Salvagno M, Taccone FS, Gerli AG. Can artificial intelligence help for scientific writing? *Critical Care*. 2023;27(1). doi:10.1186/s13054-023-04380-2
- As scientists explore AI-written text, journals hammer out policies. *AAAS Articles DO Group*. 2023; doi:10.1126/science.adh2937
- Castellanos-Gomez A. Good practices for scientific article writing with CHATGPT and other artificial intelligence language models. *Nanomanufacturing*. 2023;3(2):135-8. doi:10.3390/nanomanufacturing3020009
- Flanagin A, Bibbins-Domingo K, Berkwits M, Christiansen SL. Nonhuman "authors" and implications for the integrity of scientific publication and Medical Knowledge. *JAMA*. 2023;329(8):637. doi:10.1001/jama.2023.1344
- Tools such as CHATGPT threaten transparent science; here are our ground rules for their use. *Nature*. 2023;613(7945):612-612. doi:10.1038/d41586-023-00191-1
- Zielinski C, Winker MA, Aggarwal R, et al. WAME recommendations on chatbots and generative artificial intelligence in relation to scholarly publications WAME. Available at: <https://wame.org/page3.php?id=106>. (Accessed: 31 May 2023).
- Lin KY, Peng C, Lee KH, Chan SC, Chung HY. Deep learning algorithms for magnetic resonance imaging of inflammatory sacroiliitis in axial spondyloarthritis. *Rheumatology*. 2022;61(10):4198-206. doi:10.1093/rheumatology/keac059
- Bressem KK, Vahldiek JL, Adams L, Niehues SM, Haibel H, Rodriguez VR, et al. Deep learning for detection of radiographic sacroiliitis: Achieving expert-level performance. *Arthritis Research & Therapy*. 2021;23(1). doi:10.1186/s13075-021-02484-0
- Liu M, Wu J, Wang N, Zhang X, Bai Y, Guo J, et al. The value of artificial intelligence in the diagnosis of lung cancer: A systematic review and meta-analysis. *PLOS ONE*. 2023;18(3). doi:10.1371/journal.pone.0273445
- Lin DJ, Johnson PM, Knoll F, Lui YW. Artificial Intelligence for MR image reconstruction: An overview for clinicians. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*. 2020;53(4):1015-28. doi:10.1002/jmri.27078

ARTÍCULO ORIGINAL

Adherencia al tratamiento de los pacientes con Artritis idiopática juvenil en una cohorte ecuatoriana, experiencia de un centro

Cristina N. Herrera,^{1,2} Inés Herrera³

¹Servicio de Reumatología, Hospital Roberto Gilbert Elizalde. Guayaquil, Ecuador.

²Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.

³Pediatra, Hospital Roberto Gilbert Elizalde. Guayaquil, Ecuador.

Treatment adherence in patients with juvenile idiopathic arthritis in an Ecuadorian cohort, experience in one center

PALABRAS CLAVE

artritis idiopática juvenil, adherencia terapéutica, test de Morisky Green, niños

KEYWORDS

juvenile idiopathic arthritis, treatment adherence, Morisky Green test, children

CORRESPONDENCIA

Cristina N. Herrera
cristinaherrera227@gmail.com

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Las autoras declaran no haber recibido financiamiento para el presente estudio.

CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no tener conflicto de intereses en la realización del presente estudio.

AGRADECIMIENTO

Las autoras agradecen a los pacientes, sus familias y cuidadores por participar en esta investigación. Además, agradecemos al Dr. Jimmy Martin Delgado por revisar el manuscrito para su presentación.

RESUMEN

Introducción: La artritis idiopática juvenil (AIJ), es una enfermedad altamente discapacitante que puede repercutir en la calidad de vida del paciente. Para lograr la remisión de la enfermedad es necesario el empleo de algunos fármacos que muchas veces pueden no tener la adherencia deseada.

Objetivo: Identificar la adherencia al tratamiento en los pacientes con AIJ atendidos en la consulta externa de reumatología de un Hospital de niños.

Métodos: Se realizó un estudio de tipo observacional, descriptivo transversal de asociación cruzada, que incluyó a pacientes menores de 18 años, con diagnóstico de artritis idiopática juvenil atendidos desde agosto del 2021 a agosto del 2022 que cumplían los criterios ILAR (Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología) y cuyos padres consintieron participar en el estudio. Para identificar la adherencia terapéutica, se utilizó el Cuestionario de Morisky- Green.

Resultados: Se incluyeron 51 pacientes. De acuerdo al test de Morisky Green, el 52,9% fueron no adherentes y de estos el 31,3% fue debido a los efectos secundarios y 23,5% por el olvido de la administración. Las mujeres fueron menos adherentes (70,4%), con

edad comprendida entre los 11 y 17 años (55,6%). De los casos no adherentes, el 37%; corresponde a la AIJ poliarticular factor reumatoideo negativo. El metotrexato y los corticoides orales fueron los medicamentos con los que se encontró un mayor porcentaje de no adherencia, 70,3% y 59,2 respectivamente.

Conclusiones: En este estudio se identificó un mayor porcentaje de pacientes no adherentes al tratamiento, siendo los efectos secundarios y el olvido en la administración de la medicación las causas más frecuentes.

ABSTRACT

Introduction: JIA is a disabling disease, that can have an impact on the quality of life of patients. To achieve the remission of the disease, it is necessary to use some drugs, this can lead to a rejection by the medication and consequently poor therapeutic adherence.

Objective: To identify adherence to treatment in patients with JIA attended in a Rheumatology Outpatient clinic of a Pediatric Hospital.

Methods: An observational, prospective cross-sectional descriptive study of cross-association, which included patients under 18 years of age with a diagnosis of juvenile idiopathic arthritis attended from August 2021 to August 2022, who met ILAR (International League of Associations for Rheumatology) criteria and whose parents consented to participate in the study. To identify treatment adherence, the Morisky-Green-Levine Test was used.

Results: 51 patients were included. According to the Morisky Green-Levine test, 52.9% were non-adherent and of the latter 31,3% were due to adverse effects and 23,5% due to forgetfulness of administration, the female sex was the least adherent with 70,4%, aged between 11 and 17 years (55,6%). Of the non-adherent cases, the highest percentage, 37%; corresponds to the polyarticular JIA Rheumatoid Factor Negative. Methotrexate and oral corticosteroids were the drugs with which a higher percentage of non-adherence was found, 70.3 % and 59.2% respectively.

Conclusions: In this study, a higher percentage of patients non-adherent to treatment was identified, with

side effects and forgetfulness in medication administration being the most frequent causes of non-adherence.

INTRODUCCIÓN

La Artritis Idiopática Juvenil (AIJ) se define como una artritis crónica de causa desconocida en menores de 16 años, por al menos 6 semanas, habiendo excluido otras condiciones conocidas.^{1,2} Se estima que la incidencia es de aproximadamente 8-23 casos por cada 100.000, con una prevalencia de 7- 400 por cada millón de menores de 16 años³⁻⁵ lo que la convierte en una de las patologías crónicas con mayor prevalencia en la infancia y adolescencia. Dejada a su libre evolución ocasiona disminución de la movilidad articular de forma progresiva y limitación para realizar las actividades diarias,⁶ repercutiendo en la calidad de vida de los pacientes, además del impacto psicológico y económico para sí mismo y su familia.⁷

En 1995 la Liga Internacional de Asociaciones de Reumatología (ILAR) propuso el término artritis idiopática juvenil, mismo que es reconocido a nivel internacional hasta la actualidad. Posteriormente en Edmonton 2001, con el fin de unificar criterios diagnósticos y delimitar las diversas formas de expresión clínica de la AIJ, se clasificaron 7 categorías clínicas en base a sus manifestaciones clínicas y de laboratorio, siendo estas: 1) sistémica, 2) oligoartritis, 3) poliarticular FR (Factor Reumatoideo) negativo, 4) poliarticular FR positivo 5) artritis psoriásica 6) artritis relacionada con entesitis y 7) artritis indiferenciada. Sugiriendo además que para diagnosticar una AIJ es necesario, la presencia de manifestaciones clínicas por al menos 6 semanas, y al menos 6 meses para identificar el subtipo.^{1,2,4,6,8}

Posterior a la clasificación ILAR 2001, se ha demostrado que algunos tipos de AIJ tienen características similares en la infancia y adultez, y que ni el número de articulaciones afectas o la exclusión de psoriasis son suficientes para clasificar de forma homogénea a la AIJ, por lo que en los últimos años el grupo PRINTO lleva a cabo un proyecto con el propósito de establecer nuevos criterios de clasificación, sin embargo aún no han sido validados.^{1,2,6}

El tratamiento de la AIJ tiene como objetivo controlar la actividad de la enfermedad, evitar el daño crónico

y la discapacidad funcional. Como parte del manejo es imprescindible el alivio del dolor y la inflamación, conseguir una mayor movilidad de las articulaciones y disminuir o evitar los eventos adversos de los medicamentos. Para lograr la remisión de la enfermedad se precisa del empleo de múltiples fármacos: anti-inflamatorios no esteroideos, glucocorticoides, fármacos anti-reumáticos modificadores de la enfermedad (FARME) y medicamentos biológicos.⁹ En la mayoría de los casos del uso combinado de los mismos.¹⁰ Esta necesidad de usar varios medicamentos a la vez puede conducir a que exista un fracaso del tratamiento, generando mayor morbilidad e incremento de costos a nivel individual como sanitario.¹¹⁻¹³

Un estudio publicado por la OMS en el año 2001 reportó que existe un 50% de adherencia al tratamiento en enfermedades crónicas, siendo menor en los países en vías de desarrollo, indicando que obtener una adecuada adherencia terapéutica involucra cinco dimensiones o factores como son: los factores relacionados con el paciente, los relacionados con la enfermedad y el tratamiento, los relacionados con el sistema de asistencia sanitaria y los factores socioeconómicos.¹⁴

Por otro lado, Shope et al. concluye que para que exista un adecuado cumplimiento de los regímenes terapéuticos en niños con enfermedades crónicas, debe existir una participación activa entre el personal de salud, los padres y factores familiares; por lo que valorar la adherencia terapéutica resulta mucho más complejo.^{15,16} Sobre todo afirma que el incumplimiento terapéutico, es la principal causa de fallo del tratamiento.¹⁵

El objetivo de este estudio fue identificar la adherencia al tratamiento en los pacientes con AIJ atendidos en nuestro hospital desde agosto 2021 a agosto 2022, mediante el uso del test de Morisky-Green-Levine, y describir los factores que pudieran influir en la adherencia.

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio observacional, descriptivo, transversal y de asociación cruzada, realizado en pacientes menores de 18 años con diagnóstico de artritis idiopática juvenil atendidos en la consulta externa de reumatología de agosto del 2021 a agosto del 2022, con un tiempo de evolución de la enfermedad mayor a 2 meses.

En una primera fase, se recolectaron los datos de todos los pacientes con diagnóstico confirmado de artritis idiopática juvenil, según las guías ILAR 2001, con artritis por más de 6 semanas de evolución. Se excluyeron pacientes con artritis debidas a otras enfermedades.

En una segunda fase se solicitó a los padres o cuidadores llenar el Test de Morisky- Green- Levine (ver anexos) y una encuesta, previo consentimiento informado de los tutores legales quienes podían aceptar o rechazar la encuesta, sin que ello repercuta en su atención médica. Tanto el test de Morisky Green así como las encuestas se realizaron de forma personal en la consulta externa, y a los pacientes que no se los pudo captar durante las citas se los llamo vía telefónica. Una de las autoras fue quien realizó la encuesta y guió a los padres con el test de Morisky-Green-Levine, su médico de cabecera no estuvo presente al llenar la encuesta, para evitar sesgos.

Se utilizó el Test de Morisky-Green-Levine que es un cuestionario autoinformado conformado de 4 preguntas, inicialmente diseñado y validado para evaluar la adherencia de pacientes con hipertensión, con una confiabilidad alfa=0.61, sensibilidad de 81% y especificidad de 44%.^{17,18} Su versión española fue validada por Jiménez Val et al., en 1992.^{17,19} Aunque este instrumento no se ha validado como el estándar de oro para la adherencia, se ha convertido en uno de los más utilizados en muchas investigaciones en la práctica clínica,^{18,19} para estudios en diversas poblaciones y patologías crónicas, entre ellas la artritis reumatoidea.²⁰⁻²⁵

La encuesta permitió recoger información sobre las siguientes variables: edad del cuidador, estado socioeconómico, nivel de educación del cuidador, área geográfica de residencia, dificultad para el transporte, información que recibe por parte del médico acerca de la enfermedad, percepción de la enfermedad y tratamiento, sistema de asistencia sanitaria, costo de la medicación, medicaciones recibidas, vía de administración de la medicación. Todas las preguntas de las encuestas fueron de tipo cerrada. Se registro además si el paciente había tenido recaídas y la actividad de la enfermedad en la última cita, para lo cual se utilizó el JADAS10.

El análisis estadístico se llevó a cabo con el software SPSS versión 23. Se definió como paciente adherente cuando el tutor indicaba el cumplimiento de la medicación respondiendo las preguntas del test de Morisky de forma

negativa, excepto la segunda pregunta (ver anexos). Se llevaron a cabo los estadísticos descriptivos de las características de los individuos. Las frecuencias de las variables categóricas se expresaron como frecuencias y porcentajes. Se realizó un análisis de regresión logística univariado para estimar las características asociadas a la adherencia terapéutica. Y el nivel de significancia adoptado fue el 5%.

El presente estudio fue evaluado y aprobado por el Departamento de Docencia del Hospital Roberto Gilbert y la Dirección de Postgrado de Pediatría de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil. Fue categorizado como de mínimo riesgo. El estudio mantuvo la confidencialidad de los datos de los participantes.

RESULTADOS

De un total de 74 pacientes con diagnóstico de AIJ, 4 cuidadores de los pacientes (5,4%) no aceptaron participar en el estudio, 2 pacientes (2,7%) no cumplieron con el criterio de inclusión con respecto al tiempo de evolución de la enfermedad, 17 pacientes (22,9%) no se los logró captar durante la consulta externa ni por vía telefónica. Los restantes 51 pacientes (68,9%) cumplieron con todos los criterios de inclusión y exclusión.

En la primera pregunta relacionada con el olvido de la administración de la medicación, 12 de los 51 tutores (23,5%) olvidó administrar el medicamento. La segunda pregunta del test se enfoca en la puntualidad de la administración de los medicamentos, el 5,8% (3 tutores) respondieron negativamente. La tercera pregunta hace relación a si los tutores dejan de administrar la medicación cuando los niños presentan mejoría en el estado de salud, 5 tutores (9,8 %) dejaron de administrar los medicamentos. Y por último se preguntó si el tutor suspende o no la medicación ante una reacción adversa o efecto secundario del medicamento; en este ítem 16 tutores (31,3%) respondieron que sí suspendieron la medicación. Con la tabulación de los resultados, se encontró que el 47% (n 24) de los pacientes fueron adherentes.

Respecto al sexo, de los 51 pacientes que participaron en el estudio, 38 eran del sexo femenino. En el grupo de los no adherentes, 70,4% eran mujeres. En cuanto al grupo etario en los no adherentes, se identificó una frecuencia

del 55,6% entre los 11 a 17 años, seguido de un 37,0% para los niños entre 6 a 10 años (tabla 1.)

El subtipo más frecuente fue la AIJ poliarticular FR negativo (29,4%), seguido de la AIJ poliarticular FR positivo y sistémica (25,4% cada una), oligoarticular (11,7%), asociada a entesitis (5,8%) e indiferenciada (1,9%). Del grupo no adherente, el 37% correspondió al subtipo de AIJ poliarticular FR negativo, seguida de la forma sistémica y poliarticular FR positivo en un 22,2% respectivamente, la AIJ con entesitis con un 11,1% y por último la AIJ oligoarticular con un 7,4%.

Respecto a los factores socioeconómicos, el 66,7% de ellos habitan en el área urbano versus el 33,3% que habita en la zona rural, sin embargo, el 58,8% refiere dificultad para transportarse. De los pacientes que se encontraron en el grupo no adherente, el 55,6% tenía instrucción secundaria, gozaban de un empleo formal, y 77,8% habitaban en el sector urbano. Ninguna de estas variables tuvo relación significativa con la adherencia. (ver tabla 1)

El 100% de los padres tanto del grupo adherente y no adherente indicaron una adecuada relación médico/paciente. Respecto a la asistencia en salud, el 58,8% recibían apoyo de la Seguridad Social y 39,2% se autofinanciaban su tratamiento. Se encontró un mayor porcentaje de no adherentes en el grupo que autofinanciaba el tratamiento (51,9%), seguido de los que reciben apoyo del IESS (48,1%) y del MSP (3,7%). Sin embargo, no se encontró relación estadísticamente significativa. (ver tabla 2)

La mayoría de los padres consideran que la AIJ es una enfermedad grave (42 pacientes, 82,3%) que necesita tratamiento y seguimiento (45 pacientes, 88,2). Entre quienes respondieron que es necesario el tratamiento y seguimiento, existe un ligero predominio del grupo no adherente versus el adherente (23 casos versus 22). No se encontraron diferencias significativas con el análisis estadístico.

De los 37 pacientes que presentaron recidivas de la enfermedad, 74,1% estaban en el grupo no adherente. En relación con la actividad de la enfermedad en la última cita, 37,3% tenían actividad moderada de la enfermedad, 29,4% actividad alta, y 19,6% estaban en

Tabla 1. Características de la población y adherencia

Características		Totales	Adherencia	
			Si	No
Grupos etarios	menor de 2 años	2 (3,9%)	2 (8,3%)	0
	2 a 5 años	4 (7,8%)	2 (8,3%)	2 (7,4%)
	6 a 10 años	13 (25,5%)	3 (12,5%)	10 (37%)
	11 a 17 años	32 (62,7%)	17 (70,8%)	15 (55,6%)
Sexo	Femenino	38 (74,5%)	19 (79,2%)	19 (70,4%)
Subtipo de Artritis	Oligoarticular	6 (11,8%)	4 (16,7%)	2 (7,4%)
	Poliarticular FR -	15 (29,4%)	5 (20,8%)	10 (37%)
	Poliarticular FR +	13 (25,5%)	7 (29,2%)	6 (22,2%)
	Asociada entesitis	3 (5,9%)	0 (0%)	3 (11,1%)
	Sistémica	13 (25,5%)	7 (29,2%)	6 (22,2%)
	Indiferenciada	1 (2%)	1 (4,2%)	0 (0%)
Edad del padre o cuidador	26 a 35 años	22 (43,1%)	13 (54,2%)	9 (33,3%)
	36 a 45 años	23 (45,1%)	8 (33,3%)	15 (55,6%)
	Mas de 45 años	6 (11,8%)	3 (12,5%)	3 (11,1%)
Grado de instrucción del cuidador	Primaria	5(9,8%)	2 (8,3%)	3 (11,1%)
	Secundaria	29 (56,9%)	14 (58,3%)	15 (55,6%)
	Superior	17 (33,3%)	8 (33,3%)	9 (33,3%)
Situación laboral	Formal	36(70,6%)	15 (62,5%)	21 (77,8%)
	Informal	6 (11,8%)	4 (16,7%)	2 (7,4%)
	Desempleado	9 (17,6%)	5 (20,8%)	4 (14,8%)
Lugar de domicilio	Urbano	34 (66,7%)	13 (52 %)	21(77,8%)
	Rural	17 (33,3%)	11 (45,8%)	6 (22,2%)
Dificultad por la distancia o falta de transporte	Si	30(58,8%)	14 (58,3)	16 (59,3%)
Apoyo del sistema de salud	MSP	1 (2,0)	0	1 (3,7%)
	IESS	30 (58,8%)	18 (75%)	12 (44,4%)
	Autofinanciado	20 (39,2%)	6(25%)	14 (51,9%)
Recidivas	Si	37 (72,5%)	17 (70,8%)	20 (74,1%)
Actividad de la enfermedad	Leve	7 (13,7%)	5 (20,8%)	2 (7,4%)
	Moderada	19 (37,3%)	9 (37,5%)	10 (37%)
	Alta	15 (29,4%)	6 (25%)	9 (33,3%)
	Inactiva	10 (19,6%)	4 (16,7%)	6 (22,2%)
Percepción de Costo elevado	Si	15 (29,4%)	4 (16,7%)	11 (40,7%)

Tabla 2. Asociación de las variables con la adherencia terapéutica

Variable	P
Factores socioeconómicos	
Edad de los padres	0,2
Instrucción de los padres	0,9
Situación laboral	0,44
Dificultad para el transporte	0,94
Lugar de domicilio	0,074
Sistema de asistencia sanitaria	0,074
Recidivas	0,79
Actividad de la enfermedad	0,53
Costo de la medicación	0,06
Vía de administración oral	0,53
Subcutánea	0,07
Intravenosa	0,15
Percepción de gravedad	0,36
Percepción de necesidad de tratamiento y seguimiento	0,47

remisión. En los no adherentes se aprecia que el mayor porcentaje de pacientes cursaban con una enfermedad con actividad moderada a alta, 37% y 33,3% respectivamente. Sin embargo, tampoco se obtuvo relación significativa con la adherencia terapéutica.

El costo de la medicación no tuvo relación significativa a la adherencia. De los 51 pacientes, el 29,4% consideraron que el costo de la medicación es elevado y de estos, 11 pacientes (40,7%) se encontraron dentro del grupo de los no adherentes.

Respecto a la vía de administración, la gran mayoría de pacientes recibía medicación vía subcutánea y oral, pocos casos vía intravenosa. De los 51 pacientes, 23 recibían 2 medicamentos diferentes, 8 pacientes recibían 3 medicamentos, 14 recibían 1 medicamento y el restante ningún medicamento. Los pacientes no adherentes recibían sobre todo medicación por vía subcutánea y oral, 96,2% y 77,7% respectivamente; mientras que de los 7 pacientes que recibían medicación intravenosa 5 estaban en el grupo adherente. Con el análisis estadístico ninguna vía de administración tuvo una relación significativa.

De los medicamentos, los más usados fueron el metrotexate y los corticoides orales (64,7% y 52,9% respectivamente), seguido de los biológicos (31,3%) y una minoría que utilizaban AINES, sulfasalazina y leflunomida (11,7%, 1,9%, y 1,9% respectivamente). Es importante recalcar que casi todos los pacientes reci-

bían por los menos dos tipos de medicamentos, y una minoría de ellos que recibía hasta tres medicamentos, uno o ninguno. (tabla 3)

DISCUSIÓN

Al momento de este trabajo de investigación no fueron encontrados registros en Ecuador, en los que se haya investigado la adherencia a la medicación en los pacientes con AIJ.

A pesar de que actualmente existen excelentes fármacos para tratar la artritis idiopática juvenil; el recibir o no el tratamiento apropiado, está determinado por muchas variables por lo que no siempre resulta fácil medir la adherencia terapéutica. La OMS en el año 2001 publicó que la adherencia terapéutica a largo plazo en países en vías de desarrollo es menor al 50%, en nuestro trabajo encontramos una adherencia esperable a lo descrito (47.1%).¹⁴

De las respuestas obtenidas en el Test de Morisky Green-Levine, se encontró que la mayoría de los cuidadores respondieron negativamente la pregunta 4 (Si alguna vez a su hijo le cae mal la medicación ¿Deja de darle de tomar?) el 31,3% respondieron que, si la suspende, identificándose como el motivo más frecuente de la no adherencia, seguido de un 23,5% relacionado con el olvido de la administración. Esto coincide con el estudio realizado por Silveira L et al. quienes des-

Tabla 3. Medicamento usado y adherencia

Medicamento		Totales	Adherencia		Totales
			Si	No	
Vía de administración	Oral	35 (68,6%)	35 (68,6%)	21 (77,7%)	35 (68,6%)
	Subcutánea	42 (82,3%)	42 (82,3%)	26 (96,2%)	42 (82,3%)
	Intravenosa	7 (13,7%)	7 (13,7%)	2 (7,4%)	7 (13,7%)
Frecuencia de administración	Diario	35 (68,6%)	35 (68,6%)	21(77,7%)	35 (68,6%)
	Semanal	42 (82,3%)	42 (82,3%)	26 (96,2%)	42 (82,3%)
	Quincenal	7 (13,7%)	7 (13,7%)	2 (7,4%)	7 (13,7%)
Tipo de medicamento	Corticoide Oral	27(52,9%)	27(52,9%)	16(59,2%)	27(52,9%)
	Metrotexate	33 (64,7%)	33 (64,7%)	19 (70,37%)	33 (64,7%)
	Etanercept	9 (17,6%)	9 (17,6%)	7 (25,9%)	9 (17,6%)
	Tocilizumab	7 (13,7%)	7 (13,7%)	2 (7,4%)	7 (13,7%)
	AINES	6 (11,7%)	6 (11,7%)	3 (11,1%)	6 (11,7%)
	Sulfasalazina	1 (1,9%)	1 (1,9%)	1 (3,7%)	1 (1,9%)
	Leflunomida	1 (1,9%)	1 (1,9%)	1(3,7%)	1 (1,9%)

cribieron como causas de mala adherencia, el olvido de la medicación, así como; la preocupación acerca de los efectos adversos que la medicación provoca.²¹ También otros estudios describen el olvido de la medicación como causa de no adherencia.^{11-13,17,21,26}

En nuestro estudio el 70,4% de los pacientes no adherentes fueron mujeres, dato que coincide con lo reportado por otros autores,^{10,21,27} lo cual probablemente se deba al predominio de la enfermedad en niñas. Respecto al grupo etario, existen estudios que refieren que los menos adherentes son los mayores de 10 años;¹¹ sin embargo, otros sugieren que a menor edad mayor es la falta de adherencia.¹⁰ En nuestro estudio los menos adherentes fueron los mayores de 10 años.

En relación a los factores sociodemográficos de los cuidadores, en este estudio se encontró que de los 27 pacientes no adherentes, 21 gozaba de un empleo formal y vivienda en un sector urbano, y 46 cuidadores tenían una educación entre segundo y tercer nivel, contrariamente a lo que encontró Silveira L et al. que la mayoría de padres o cuidadores no residían en la ciudad o tenían un nivel bajo de educación.²¹

Otro factor descrito que puede influenciar la adherencia es la comunicación médico-paciente.^{10,28} Feldman et al. identificaron mayor adherencia, en pacientes con mayor motivación y apoyo por parte del personal de salud;^{10,13} sin embargo esto no se evidenció en nuestra cohorte ya que pese a que el 100% de los encuestados respondieron que mantenían una adecuada información de su médico de cabecera, el 52,9% eran no adherentes. Probablemente esto se deba a la dificultad que tienen los pacientes a acceder a la cobertura de salud, de allí que las citas médicas muchas veces no se den en los tiempos planeados. Siendo que las citas médicas están ligadas a la provisión de la medicación, podría ser la causa de que no logren ser adherentes.

Respecto a la asistencia de salud, en esta cohorte el 58,8% de los pacientes recibían apoyo del sistema de salud y el 39,2% autofinanciaban el tratamiento de sus hijos; evidenciándose un predominio de falta de adherencia en aquellos que tienen que autofinanciar su tratamiento. Tal y como lo describe Pelajo et al., quienes analizaron la adherencia entre niños de un centro en Boston y niños de un centro de Río de Janeiro, demostrando que los

pacientes de Boston podían obtener fácilmente el tratamiento cubierto por su seguro de salud, por lo tanto esta no era un motivo de no adherencia, a diferencia de los pacientes atendidos en Río de Janeiro en donde la dificultad para obtener al tratamiento fue una de las principales causas de no adherencia.¹¹ Otros estudios también reportaron que en quienes no disponen de seguro se incrementa hasta 4 veces o más la falta de adherencia.²⁶

De los factores relacionados con la enfermedad, se encontró que de todos los pacientes no adherentes el 70,3% cursaban con una actividad de la enfermedad de moderada a alta. Feldman et al. encontró que los pacientes con mayor adherencia tienen menor actividad de la enfermedad,¹⁰ así mismo Lohse et al. encontró una menor adherencia cuando la enfermedad se encontraba activa.²⁷ Respecto al costo de medicación, la AIJ implica una carga económica tanto para el individuo como para la sociedad, por lo que algunos estudios destacan un factor socioeconómico para la falta de adherencia terapéutica.^{29,30} En nuestra cohorte 15 padres consideraron que el costo es elevado y de estos 11 se encontraron en los no adherentes, esto probablemente se deba a que la mayoría de los pacientes acceden a su tratamiento mediante el apoyo del sistema sanitario como se comentó previamente.

Ciertos estudios hacen referencia a la complejidad del tratamiento (cantidad de medicamentos recibidos y duración) como causal de falta de adherencia.^{14,21,31} Len et al. encontraron que los pacientes eran menos adherentes al recibir más de 3 medicamentos en el día,¹³ así mismo; Favier et al. describe un alto grado de resistencia a la adherencia, en aquellos pacientes que se inyectan la medicación en casa, probablemente porque se incrementan sus preocupaciones sobre el dolor, dificultad de controlar los efectos secundarios, etc.³¹ En este estudio se encontró un predominio de pacientes no adherentes sobre todo cuando la medicación es administrada de forma semanal (subcutánea) y diaria (oral) 96,2 % y 77,7% respectivamente, así mismo se identificó que de los 51 pacientes, 31 reciben entre 2 y 3 medicamentos diferentes.

Varios estudios describen una mayor falta de adherencia en quienes no tenían claro la evolución de la enfermedad y su tratamiento.^{10-13,21,28} En nuestro trabajo la gran mayoría percibe a la AIJ como una enfermedad grave y

que el tratamiento es necesario (42 y 45 padres respectivamente) sin embargo casi la mitad de sus hijos están en los no adherentes.

De manera general la literatura describe un mayor porcentaje de AIJ oligoarticular (50%), seguida de la forma poliarticular FR negativo (20%), la AIJ sistémica (15-5%), la poliarticular FR positivo (5%), con menor porcentaje para las demás formas de artritis.⁸ No existen muchos estudios que hagan referencia al tipo de AIJ y adherencia, Lohse et al. describió una menor adherencia en pacientes con AIJ poliarticular²⁷ mientras que Pelajo et al. encontró que el 92% de los pacientes con AIJ poliarticular fueron más adherente versus un 68% para la forma oligoarticular.¹¹ En este estudio se identificó un mayor porcentaje de AIJ poliarticular FR negativo (29,4%), seguido de la forma sistémica y poliarticular FR positivo (25,5%) respectivamente. La forma oligoarticular solo se encontró en un 11,8% de los pacientes; y se observó que en el grupo de los no adherentes el subtipo más frecuente fue el poliarticular factor reumatoide negativo en un 37%.

También se analizó el tipo de medicamento con menor adherencia terapéutica, encontrándose que el metotrexate y los corticoides orales tuvieron el mayor porcentaje de no adherencia, 70,3 y 59,2% respectivamente, tal y como se ha publicado en diversos estudios en los que se identificaron un mayor porcentaje de pacientes no adherentes cuando reciben metotrexate, esta baja adherencia la describen sobre todo por los efectos secundarios y el temor recibir medicación inyectable.^{11,13,30}

El costo de la medicación no fue un factor frecuente identificado para falta de adherencia terapéutica probablemente porque el mayor porcentaje de pacientes recibe apoyo del sistema sanitario, a pesar de ello, de los pocos padres que consideran que la medicación es costosa, la mayoría de ellos fueron no adherentes. La medicación administrada de forma semanal y por vía subcutánea, si se identificó como un factor frecuente en la falta de adherencia y el metotrexate fue el medicamento con menor adherencia terapéutica.

Al ser este estudio, de tipo descriptivo y transversal con una población limitada, no permite establecer una relación causal de los factores relacionados a la adherencia terapéutica por lo que se sugiere a futuro

realizar más estudios acerca del tema especialmente de tipo analítico/comparativo que permitan obtener resultados más confiables.

CONCLUSIÓN

—
En nuestro estudio el olvido en la administración de la medicación y sus efectos secundarios fueron las causas más frecuentes para la falta de adherencia terapéutica. La AIJ poliarticular factor reumatoide negativo fue el subtipo de AIJ más frecuente en toda la población de estudio, siendo de igual manera el subtipo con menor adherencia. Las mujeres entre los 11 y 17 años fueron identificadas como el grupo menos adherente. Una actividad de la enfermedad moderada y alta, fueron las más frecuentes en los pacientes no adherentes, al igual que la recidiva.

REFERENCIAS

-
1. Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International League of Associations for Rheumatology Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: Second Revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol.* 2004;31(2):390-2.
 2. Martini A, Ravelli A, Avcin T, Beresford MW, Burgos-Vargas R, Cuttica R, et al. Toward new classification criteria for juvenile idiopathic arthritis: First steps, pediatric rheumatology international trials organization international consensus. *J Rheumatol.* 2019;46(2):190-7.
 3. Pavo García MR, de Inocencio Arocena J. El pediatra de Atención Primaria y la artritis idiopática juvenil: ¿qué hay que saber? En: AEPap (ed.). *Curso de Actualización Pediatría 2017.* Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2017. p. 175-81
 4. Sheno S. Juvenile Idiopathic Arthritis - Changing Times, Changing Terms, Changing Treatments. *Pediatr Rev.* 2017 May;38(5):221-232.
 5. Quesada Vargas M, Esquivel Rodríguez N, Gutiérrez R, Miguel J. Artritis Idiopática Juvenil: manifestaciones clínicas y tratamiento. *Med. leg. Costa Rica* 2020;37(1):45-53.
 6. López Robledillo JC, Gámir Gámir ML. *Manual SER de diagnóstico y tratamiento en Reumatología Pediátrica.* Primera Edición. Madrid,

- Sociedad Española de Reumatología; 2019. p. 3-6. Disponible en: https://portaldelsocio.ser.es/bundles/criticintranet/docs/Manual_Reumatologia_SER.pdf?a=2019
7. Guridi González MZ, Rouco Hadad O, Rodríguez Méndez O, Cantera Ocegüera D, Franco Pedraza V. Caracterización psicosocial de pacientes con diagnóstico de Artritis Idiopática Juvenil. *Rev Psicol* 2011;13(2). Disponible en: <https://www.psicologiacientifica.com/caracterizacion-psicosocial-de-pacientes-con-diagnostico-de-artritis-idiopatica-juvenil>
 8. Urbaneja Rodríguez E, Sánchez Solís P. Artritis idiopática juvenil. *Pediatr Integral* 2017. 2017;XXI(3):170-82.
 9. Ringold S, Angeles-Han ST, Beukelman T, Lovell D, Cuello CA, Becker ML, et al. 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapeutic Approaches for Non-Systemic Polyarthritis, Sacroiliitis, and Entesitis. *Arthritis Care Res.* 2019;71(6):717-34.
 10. Feldman DE, De Civita M, Dobkin PL, Dobkin P, Meshfedjian G, Duffy CM. Perceived adherence to perceived adherence to prescribed treatment in juvenile idiopathic arthritis over a one-year period. *Arthritis Rheum.* 2007;57(2):226-33.
 11. Pelajo CF, Sgarlat CM, Lopez-Benitez JM, Oliveira SKF, Rodrigues MCF, Sztajnbok FR, et al. Adherence to methotrexate in juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatol Int.* 2012;32(2):497-500.
 12. Reyes-Flores E, Trejo-Alvarez R, Arguijo-Abrego S, Jiménez-Gómez A, Castillo-Castro A, Hernández-Silva A, et al. Adherencia Terapéutica: Conceptos, determinantes y nuevas estrategias. *Rev Med Hondur.* 2016; 84: 125-132.
 13. Len CA, Miotto E Silva VB, Terreri MTRA. Importance of adherence in the outcome of juvenile idiopathic arthritis. *Curr Rheumatol Rep* (2014) 16: 410
 14. Organización Mundial de la Salud, Organización Panamericana de la Salud. Adherencia a los tratamientos a largo plazo: pruebas para la acción. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2004: 1-11 Disponible en: <https://iris.paho.org/handle/10665.2/41182>
 15. Shope JT. Medication Compliance. *Pediatr Clin North Am.* 1981;28(1):5-21.
 16. Santer M, Ring N, Yardley L, Geraghty AW, Wyke S. Treatment non-adherence in pediatric long-term medical conditions: systematic review and synthesis of qualitative studies of caregivers' views. *BMC Pediatr.* 2014;14(1):63.
 17. Fernández Lázaro CI. Adherencia al tratamiento farmacológico en personas con patologías crónicas en grupos de población vulnerables. Salamanca. Universidad de Salamanca; 2017. Disponible en: <https://gredos.usal.es/handle/10366/135805>
 18. Morisky DE, Green LW, Levine DM. Concurrent and predictive validity of a self-reported measure of medication adherence. *Med Care.* 1986 Jan;24(1):67-74
 19. Pagès-Puigdemont N, Valverde-Merino MI. Métodos para medir la adherencia terapéutica. *Ars Pharm* 2018;59(3):163-72.
 20. Ibarra Barrueta O, Morillo Verdugo R. Lo que debes saber sobre la adherencia al tratamiento. Badalona: Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria; 2017:13-44.
 21. Silveira Adriano L, de França Fonteles MM, de Fátima Menezes Azevedo M, Pontes Portela Beserra M, Rodrigues Romero N. Medication adherence in patients with juvenile idiopathic arthritis. *Rev Bras Reumatol Engl.* 2017;57(1):23-9.
 22. Basharat S, Jabeen U, Zeeshan F, Bano I, Bari A, Rathore AW. Adherence to asthma treatment and their association with asthma control in children. *J Pak Med Assoc* 2018;68(5). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29885170/>
 23. Burlina AP, Cazzorla C, Massa P, Loro C, Guerardi D, Burlina AB. The Impact of a Slow-Release Large Neutral Amino Acids Supplement on Treatment Adherence in Adult Patients with Phenylketonuria. *Nutrients.* 2020;12(7):2078.
 24. García-Queiruga M. Estudio de adhesión a imatinib en la leucemia mieloide crónica y su relación con la respuesta. *Farm Hosp.* 2015;(3):141-9.
 25. Mena-Vasquez N. Adherencia a los fármacos biológicos en la artritis reumatoide. Tesis Doctoral. España, Universidad de Málaga; 2016. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=257131>
 26. Senzaki SV. Identifying Factors in Medication Non-Adherence in Teens Diagnosed with Juvenile Arthritis: A Pilot Study. Doctor of Nursing

- Practice. San Jose, CA, USA. Northern California Consortium, California State University, Fresno and San José State University; 2015. Disponible en: https://scholarworks.sjsu.edu/etd_doctoral/3
27. Lohse A, Lemelle I, Pillet P, Duquesne A, Ballot C, Tran TA, et al. Therapeutic alliance is associated to treatment adherence in children with juvenile idiopathic arthritis. *Joint Bone Spine*. 2021;88(4).
 28. McQuaid EL, Landier W. Cultural Issues in Medication Adherence: Disparities and Directions. *J Gen Intern Med*. 2018;33(2):200-6.
 29. Storms M, Klotsche J, Liedmann I, Niewerth M, Thon A, Ganser G, et al. Costs of Early Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA). *Ann Rheum Dis*. 2014;73(Suppl 2):585.
 30. Bugni VM, Ozaki LS, Okamoto KYK, Barbosa CMPL, Hilário MOE, Len CA, et al. Factors associated with adherence to treatment in children and adolescents with chronic rheumatic diseases. *J Pediatr (Rio J)*. 2012;88(6):483-8.
 31. Favier LA, Taylor J, Rich KL, Jones KB, Vora SS, Harris JG, et al. Barriers to adherence in juvenile idiopathic arthritis: A multicenter collaborative experience and preliminary results. *J Rheumatol*. 2018;45(5):690-6.

ANEXO

—

Test de Morinsky Green-Levine

1.- ¿Olvida alguna vez de tomar los medicamentos para tratar su enfermedad?	SI	NO
2.- ¿Toma los medicamentos a las horas indicadas?	SI	NO
3.- Cuando se encuentra bien, ¿Deja de toma la medicación?	SI	NO
4.- Si alguna vez le sienta mal ¿Deja usted de tomarla?	SI	NO

Fuente: Tomado de Pagés N.³⁴ Métodos para medir la adherencia terapéutica. 2018

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Vasculitis de pequeños vasos: Análisis clínico, epidemiológico y terapéutico en 82 pacientes

María Carmen Pesántez Bravo,¹ María Eugenia Gómez Caballero,¹ Patricio Alexander Merino Aguilera,² Jennifer Andrea Freire-Ochoa³

¹Pontificia Universidad Católica del Ecuador, Quito, Ecuador.

²Hospital Carlos Andrade Marín, Quito, Ecuador.

³Universidad Internacional Iberoamérica de México, Campeche, México.

Small vessel vasculitis: clinical, epidemiological and therapeutic analysis in 82 patients

PALABRAS CLAVE

Vasculitis, Granulomatosis de Wegener, Síndrome de Churg-Strauss, Poliangeítis Microscópica, Vasculitis Leucocitoclástica Cutánea, Crioglobulinemia

KEYWORDS

Vasculitis, Wegener's granulomatosis, Churg-Strauss syndrome, Microscopic polyangiitis, Cutaneous leukocytoclastic vasculitis, Cryoglobulinemia

CORRESPONDENCIA

Jennifer Andrea Freire Ochoa
Huayanay y Pachacamac. Cuenca, Ecuador.
+593 987645828
andrea94freire@gmail.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

RESUMEN

Objetivo: Determinar el perfil clínico, epidemiológico y terapéutico de los pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeños vasos.

Métodos: Se desarrolló un estudio descriptivo y retrospectivo en 82 pacientes con vasculitis de pequeños vasos atendidos en el departamento de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito, durante el período enero 2019 a diciembre 2021 sobre las variables sociodemográficas, clínicas e inmunológicas, comorbilidades asociadas a la enfermedad, índice de actividad de la enfermedad al momento del diagnóstico y en el tratamiento.

Resultados: El 93,90% (n=77) de los pacientes viven en la zona urbana de la provincia de Pichincha ciudad de Quito, identificándose como mestizos, con una prevalencia del 63,40% de mujeres. El tipo de vasculitis que más sobresale es la granulomatosis con poliangeítis con el 56,10% (n=46) de pacientes. El 69,50% tuvo como principal manifestación clínica las afectaciones renales y el 54,90% presentó alteración respiratoria. En relación con los marcadores inmunológicos, la presencia de ANCA C positivo representa el 46.3%. El medicamento más utilizado fueron los glucocorticoides al inicio de la enfermedad en un 98.8%. De los 86 pacientes en estudio, 25 fallecieron durante tres años de seguimiento.

Conclusiones: La granulomatosis con poliangeítis se presentó con mayor frecuencia, con una edad media al diagnóstico de 44 años en

la población mestiza y la manifestación clínica más frecuente fue el compromiso renal.

ABSTRACT

Objective: To determine the clinical, epidemiological, and therapeutic profiles of patients diagnosed with small vessel vasculitis.

Methods: A descriptive and retrospective study was developed in 82 patients with small vessel vasculitis treated in the Rheumatology department of the Carlos Andrade Marín Hospital in the city of Quito, during the period January 2019 to December 2021 on sociodemographic, clinical, and immunological variables, comorbidities associated with the disease, disease activity index at the time of diagnosis and in the treatment.

Results: 93.90% (n=77) of the patients live in the urban area of the province of Pichincha city of Quito, identified as mestizos, with a prevalence of 63.40% of women. The type of vasculitis that stands out the most is granulomatosis with polyangiitis in 56.10% (n=46) of the patients. Renal involvement was the main clinical manifestation in 69.50% and 54.90% had respiratory alterations. About immunological markers, the presence of ANCA C positive represented 46.3%. The most used medication was glucocorticoids at the beginning of the disease in 98.8%. Of the 86 patients in the study, 25 died during three years of follow-up.

Conclusions: Granulomatosis with polyangiitis occurred more frequently, with a mean age at diagnosis of 44 years in the mestizo population, and the most frequent clinical manifestation was renal involvement.

INTRODUCCIÓN

La inflamación de los vasos sanguíneos genera anomalías clínico-patológicas cuya consecuencia es un proceso de vasculitis, caracterizada por la tumefacción, desintegración y existencia de un infiltrado en el espesor de las paredes arteriales, venosas y capilares.^{1,2}

En el estudio realizado por Solano, et al. indica que son frecuentes las vasculitis en cada cinco hombres por una mujer antes de los 15 años, a razón de 26 casos por 100 000 pacientes.³ En Latinoamérica son escasos los estu-

dios, pero se ha reportado en países como México, Brasil, Chile, Colombia y Perú una prevalencia de vasculitis de grandes vasos en alrededor del 0,8 por cada 100 000 habitantes. Otro estudio realizado por Scolnik M, et al, 2018 da a conocer que, en el Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina, se identificó una incidencia de 8,6 por 100.000 paciente-año y una prevalencia de 28,6 por 100.000 en pacientes mayores de 50 años con vasculitis sistémica.⁴ No obstante, la incidencia global en vasculitis de pequeños vasos es de 16 casos por 1 000 000 de habitantes en un año.⁵⁻⁹

Dentro de los procesos etiológicos en vasculitis se han involucrado a los agentes infecciosos de tipo viral, bacteriano y micótico, así como algunos fármacos, enfermedades inflamatorias y neoplasias; pero en varios estudios se describe que más de mitad de la población no tiene un diagnóstico etiológico establecido.^{2,7}

Durante muchos años las vasculitis se han clasificado por las características propias del vaso afectado, pero el Consenso Internacional de Chapel Hill en 2012 elaboró una nomenclatura, estableciendo los tipos de vasculitis como grande, mediano y pequeño vaso.¹⁰⁻¹² Las vasculitis de pequeños vasos son una enfermedad caracterizada por isquemia y necrosis de arterias intraparenquimatosas, arteriolas, capilares y vénulas.¹³ Los síntomas más frecuentes en los pacientes con vasculitis de pequeños vasos son la púrpura palpable, hemorragia alveolar, presencia de granulomas cutáneos, daños en los ojos como uveítis, escleritis o episcleritis y glomerulonefritis. Además de la existencia de síntomas generales como la fiebre, cefaleas, astenia, anorexia, dolores mioarticulares, urticaria, nódulos, pápulas, púrpuras y úlceras.^{1,11}

Su diagnóstico es complejo para ello se pueden realizar a determinados pacientes pruebas histológicas mediante biopsia en tejidos como riñón, pulmón, nasofaringe y senos paranasales. Además, es importante la necesidad de estudios angiográficos e inmunohistoquímicos según criterios de clasificación.¹⁴⁻¹⁷ Los pacientes frecuentemente muestran cifras de hemoglobina y hematocrito bajos, elevación de proteína C reactiva y eritrosedimentación, mientras que en la biopsia de la dermis o renal es frecuente la presencia de edema, células epiteliales e infiltrado inflamatorio de tipo neutrofílico y granulomas.^{13,14}

Son escasos los estudios previos de caracterización de la enfermedad, por tanto, esta investigación amplia los conocimientos, tomado en consideración un correcto análisis

bibliográfico favoreciendo al profesional de la salud en todos los niveles de atención y a los pacientes portadores de la enfermedad, pues influirá en un diagnóstico, tratamiento adecuado y el pronóstico de la enfermedad.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se analizaron de forma retrospectiva las historias clínicas con la respectiva Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud, en pacientes con de vasculitis de pequeño vaso de tipo vasculitis granulomatosis con poliangeitis (GPA), poliangeitis microscópica (PAM), vasculitis leucocitoclástica cutánea (VLC), síndrome de Churg-Strauss (SChS) y vasculitis crioglobulinémica, atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín del Instituto Ecuatoriano de la Seguridad Social en la ciudad de Quito durante el periodo enero 2019 a diciembre 2021. Se incluyeron 82 pacientes de la base de datos institucional que cumplieron con los criterios del American College of Rheumatology para vasculitis de pequeños vasos.¹⁸ El análisis de resultados se estableció a partir de los datos obtenidos en la base anonimizada o pseudoanonimizada que la institución entregó al investigador, según el formulario elaborado y el Birmingham Vasculitis Activity Score (versión 3). Se utilizó

una base digital en Excel, se procesó la información en el software SPSS para Windows versión 23 y los datos obtenidos fueron el perfil clínico epidemiológico, conjunto de medidas signos, síntomas, factores riesgo demográficos simples, así como medidas de tratamiento de eficacia demostrada y reconocida en el medio sanitario frente a la patología. Los resultados se indicaron en media o porcentaje con sus respectivos desvíos estándar (\pm) o intervalos de confianza del 95% (IC 95%).

RESULTADOS

Se incluyeron a 82 pacientes, de ellos el 56.1% (n=46) presentaron el tipo de vasculitis granulomatosis con poliangeitis (GPA), el 34,10% (n=28) corresponde a poliangeitis microscópica (PAM), el 4,90% (n=4) poseen vasculitis leucocitoclástica cutánea (VLC), el 3,7% (n=3) mostraron síndrome de Churg-Strauss (SChS) y existió un paciente con vasculitis crioglobulinémica. La media de edad general de los pacientes incluidos es de 44 años. El grupo de edad de 65 años en adelante tuvo un porcentaje de 42,70 (n=35) y en el rango de 40 a 45 años se estableció el 41,5%. Predominó el sexo femenino con el 63,40% (n=52). El 97,60% (n=80) de individuos se auto-identificaron como mestizos, tan solo el 2,40% (n=2) son blancos y negros (p .991). (Tabla 1)

Tabla 1. Vasculitis de pequeño vaso. Características sociodemográficas y tipo de vasculitis de 82 pacientes.

	SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS (n=3) (%=3,7)	VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA (n=1) (%=1,2)	VASCULITIS GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS (n=46) (%=56,1)	POLIANGEITIS MICROSCÓPICA (n=28) (%=34,1)	VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA CUTÁNEA (n=4) (%=4,9)	Total (n=82) (%=100)	Valor p
Edad	Media		44				
	19-39	1 (33,3%)	0 (0,0%)	7 (15,2%)	5 (17,9%)	13 (15,9%)	
	40-65	1 (33,3%)	0 (0,0%)	22 (47,8%)	9 (32,1%)	34 (41,5%)	,799
	>65	1 (33,3%)	1 (100%)	17 (37,0)	14 (50)	35 (42,7%)	
Género	Masculino	0 (0,0%)	0 (0,0%)	19 (41,3%)	8 (28,6%)	30 (36,6%)	
	Femenino	3 (100,0%)	1 (100,0%)	27 (58,7%)	20 (71,4%)	52 (63,4%)	,194
Etnia	Blanca	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (2,2%)	0 (0,0%)	1 (1,2%)	
	Negra	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (2,2%)	0 (0,0%)	1 (1,2%)	,991
	Mestiza	3 (100,0%)	1 (100,0%)	44 (95,7%)	28 (100%)	80 (97,6%)	
Estado Civil	Soltero	0 (0,0%)	1 (100,0%)	6(13,0%)	6(21,4%)	14(17,1%)	
	Casado	3 (100,0%)	0 (0,0%)	29(63,0%)	15(53,6%)	49(59,8%)	
	Viudo	0 (0,0%)	0 (0,0%)	4(8,7%)	2(7,1%)	6(7,3%)	,690
	Unión Libre	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2(4,3%)	0(0,0%)	3(3,7%)	
	Separado	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1(2,2%)	2(7,1%)	3(3,7%)	
	Divorciado	0 (0,0%)	0 (0,0%)	4(8,7%)	3(10,7%)	7(8,5%)	
Procedencia	Urbano	3(100%)	1 (100%)	44(95,7%)	25(89,3%)	77(93,9%)	
	Rural	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2(4,3%)	3(10,7%)	6(6,1%)	,771

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz SPSS

Las afectaciones renales y las afectaciones respiratorias fueron las manifestaciones clínicas que prevalecieron en los pacientes con el 69,50% (n=57) y el 54,90% (n=45) respetivamente. En el caso de la GPA y PAM, la forma de comienzo más frecuente fue el compromiso renal. (Tabla 2)

En cuanto a laboratorio inmunológico de pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso, el 46,30% (n=38) presentó ANCA C positivo. En relación con ANCA P se observó el 37,80% (n=31) y Factor Reumatoide el 20,70% (n=17) de pacientes. Con respecto al ANA, ANTI-DNA y Crioglobulinas no se llegó a más del 2% de casos positivos.

En el caso de la GPA el 71.7% (n=33) fueron ANCA C positivos, y de ellos el 17.4% (n=8) fueron ANCA P. Con respecto a la PAM, el 82.0% (n=23) fueron ANCA P positivos y el 17.9 % (n=5) son ANCA C. En el SchS los marcadores ANCA fueron negativos, 33.3% (n=1) ANA positivo con presencia del factor reumatoide del 66,7% (n=2). (Tabla 3)

Biopsia tisular fue realizada en 49 pacientes y los resultados fueron compatibles con vasculitis de pequeños vasos. Los sitios de toma de biopsia fueron: riñón en 22 casos, piel en 8 pacientes, pulmón en 10 pacientes, nasal en 5 y tráquea 2 pacientes. (p= .013) (Tabla 3)

Tabla 2. Vasculitis de pequeño vaso. Principales manifestaciones clínicas de 82 pacientes.

	SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS (n=3) (%=3,7)	VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA (n=1) (%=1,2)	VASCULITIS GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS (n=46) (%=56,1)	POLIANGEITIS MICROSCÓPICA (n=28) (%=34,1)	VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA CUTÁNEA (n=4) (%=4,9)	Total (n=82) (%=100)	Valor p
Afectación respiratoria	1 (33,3%)	0 (0,0%)	27 (58,7%)	17 (60,7%)	0 (0,0%)	45 (54,9%)	,121
Afectación Renal	1 (33,3%)	1 (100%)	29 (63%)	26 (92,9)	0 (0,0%)	57 (69,5%)	,001
Afectación cutánea	1 (33,3%)	1 (100%)	12 (26,1%)	3 (10,7%)	4 (100%)	21 (25,6%)	,001
Mialgias	0 (0,0%)	0 (0,0%)	12 (26,1%)	3 (10,7%)	1 (25,0%)	16 (19,5%)	,449
Dolor abdominal	1 (33,3%)	0 (0,0%)	2 (4,3%)	4 (14,3%)	0 (0,0%)	7 (8,5%)	,282
Hematuria	0 (0,0%)	0 (0,0%)	15 (32,6%)	14 (50%)	1 (25%)	30 (36,6%)	,285
Artralgias	0 (0,0%)	0 (0,0%)	20 (43,5%)	7 (25,0%)	1 (25%)	28 (34,1)	,283
Otitis Media	1 (33,3%)	0 (0,0%)	8 (17,4%)	1 (3,6%)	0 (0,0%)	10 (12,2%)	,282

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz SPSS

Tabla 3. Marcadores inmunológicos y resultados de biopsia en 82 pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso.

MARCADORES INMUNOLÓGICOS	SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS (n=3) (%=3,7)	VASCULITIS CRIOGLOBULINÉMICA (n=1) (%=1,2)	VASCULITIS GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS (n=46) (%=56,1)	POLIANGEITIS MICROSCÓPICA (n=28) (%=34,1)	VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA CUTÁNEA (n=4) (%=4,9)	Total (n=82) (%=100)	Valor p
ANCA C Positivo	0 (0,0%)	0 (0,0%)	33 (71,7%)	5 (17,9%)	0 (0,0%)	38 (46,3%)	,000
ANCA P Positivo	0 (0,0%)	0 (0,0%)	8 (17,4%)	23 (82,1%)	0 (0,0%)	31 (37,8%)	,000
ANA Positivo	1 (33,3%)	0 (0,0%)	2 (4,3%)	3 (10,7)	0 (0,0%)	6 (7,3%)	,347
ANTI DNA Positivo	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (3,6%)	1 (3,6%)	1 (1,2%)	,745
FACTOR REUMATOIDE Positivo	2 (66,7%)	1 (100%)	8 (17,4%)	4 (14,3%)	2 (50,0%)	17 (20,7%)	,029
CRIOGLOBULINAS Positivo	1 (33,3%)	1 (100%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2 (2,4%)	,000
BIOPSIA	3 (100%)	1 (100%)	28 (62,2%)	13 (46,4%)	4 (100%)	49 (60,5%)	,107
Sitio de punción Piel	1 (33,3%)	0 (0,0%)	2 (7,1%)	1 (7,7%)	4 (100%)	8 (16,3%)	,013
Pulmón	0 (0,0%)	0 (0,0%)	9 (32,1%)	1 (7,7%)	0 (0,0%)	10 (20,4%)	
Tráquea	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (3,65%)	1 (7,7%)	0 (0,0%)	2 (4,1%)	
Nasal	1 (33,3%)	0 (0,0%)	4 (14,3%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	5 (10,2%)	
Renal	1 (33,3%)	1 (100%)	10 (35,7%)	10 (76,9%)	0 (0,0%)	22 (44,9%)	
Otro	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2 (7,1%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2 (4,1%)	

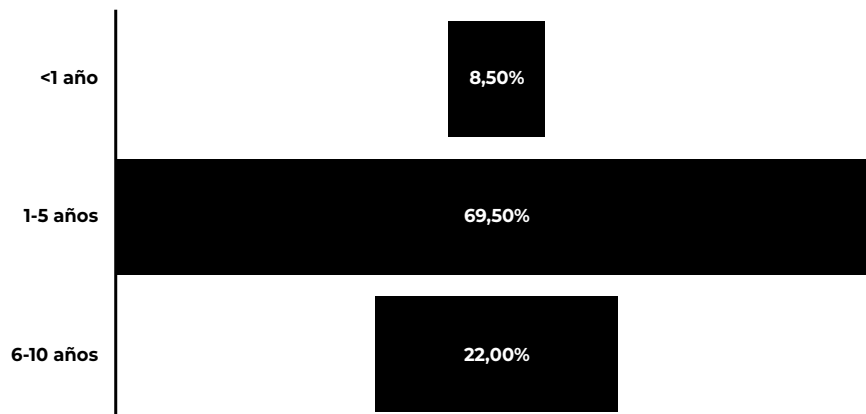
Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

En el gráfico 1, se puede observar que en la mayoría de los pacientes (69,5%) el tiempo de demora diagnóstica desde el inicio de los síntomas fue entre 1 y 5 años.

Para el análisis del tratamiento asignado a cada paciente, los glucocorticoides fueron el tratamiento principal con el 98,80% (n=81), le sigue la ciclofosfamida, 64,60% (n=53), azatioprina con el 47,60% (n=39) y el rituximab con el 48,80% (n=40). (Tabla 4)

Se describió que el 30,50% (n=24) de pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso fallecieron, de los cuales el 30,4,1 % (n=14) representa a los pacientes con diagnóstico de GPA y el 32.1% (n=9) con PAM durante tres años de seguimiento. (Tabla 4)

Gráfico 1. Tiempo del diagnóstico desde el inicio de la enfermedad.



Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
 Fuente: Matriz de recolección

Tabla 4. Tratamiento y fallecimientos en 82 pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso.

TRATAMIENTO	VASCULITIS					Total (n=82) (%=100)	Valor p
	SChs (n=3) (%=3,7)	CRIOGLOBULINÉMICA (n=1) (%=1,2)	GPA (n=46) (%=56,1)	PAM (n=28) (%=34,1)	VLC (n=4) (%=4,9)		
Glucocorticoides	3 (100%)	1 (100%)	45 (97,8%)	28 (100%)	4 (100%)	81 (98,8%)	,939
Ciclofosfamida	2 (66,7%)	0 (0,0%)	32 (69,6%)	19 (67,9%)	0 (0,0%)	53 (64,6%)	,045
Azatioprina	1 (33,3%)	0 (0,0%)	23 (50,0%)	13 (46,4%)	2 (50%)	39 (47,6%)	,864
Metotrexate	0 (0,0%)	0 (0,0%)	8 (17,4%)	2 (7,1%)	3 (75,0%)	13 (15,9%)	,047
Micofenolato	2 (66,7%)	1 (100%)	19 (41,3%)	10 (35,7%)	0 (0,0%)	32 (39%)	,048
Ciclosporina	0 (0,0%)	0 (0,0%)	2 (4,3%)	1 (3,6%)	2 (50%)	5 (6,1%)	,049
Sulfazalazina	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (2,2%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (1,2%)	,050
Rituximab	3 (100%)	1 (100%)	29 (63%)	7 (25%)	0 (0,0%)	40 (48,8%)	,051
FALLECIDOS	0 (0,0%)	1 (100%)	14 (30,4%)	9 (32,1%)	1 (25%)	25 (30,5%)	,450

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
 Fuente: Matriz de recolección

Se estudió el índice de actividad al momento del diagnóstico, siguiendo los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score. La mayoría de los pacientes (52,4%) presentaron un BVAS entre 11 y 20 (baja actividad). (Tabla 5)

DISCUSIÓN

La vasculitis es una enfermedad poco frecuente en la práctica clínica, no obstante, por ser una alteración grave, se debe sospechar ante la presencia de manifestaciones clínicas que implique dificultades en el riego sanguíneo. Sánchez BLP, et al. en su estudio analiza diversos casos clínicos en adultos mayores mediante la escala de actividad de vasculitis de Birmingham y la biopsia renal, indicando que las vasculitis tienen un mal pronóstico a corto plazo y 50 % de la mortalidad se presenta en el primer mes después del diagnóstico.¹⁹

En los pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeños vasos, un 63,40% eran mujeres, en base al rango de edad se identificó un gran porcentaje en las personas mayores a 65 años, este análisis concuerda con el estudio de Lane SE, et al, 2005 al observar mayor afección en población adulta entre los 75 años (6.7%).²⁰

Lane SE, et al, revisaron los registros de 99 pacientes con vasculitis sistémica primaria que asistieron al Hospital Universitario de Norfolk y Norwich en Reino Unido, de 1988 a 2000, de los cuales todos los pacientes eran caucásicos. Por el contrario, dentro del estudio elaborado en el Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín el 97,6% de los pacientes se autoidentificaron como mestizos y tan solo 1,20% como blancos y negros respectivamente. En su gran mayoría viven en la zona urbana del país, en la provincia de Pichincha.²⁰

La Granulomatosis con poliangeitis presenta manifestaciones clínicas a nivel pulmonar y renal, coincidiendo con la literatura de Cervera, Blanco, Silva, Paredes, & Torres, 2017, quienes indican que las alteraciones clínicas estarían en proporción al territorio irrigado por el vaso dañado, de tal manera que se puede encontrar tanto afectación renal como respiratoria.¹⁶ González Quijada S, et al. en su estudio de 91 pacientes con vasculitis atendidos en el hospital desde enero de 1991 hasta marzo de 2001, describen los siguientes síntomas: púrpura palpable (89%), fiebre (36%), astenia (20%), artromialgias (19%) y nefropatía (18%).²¹

Hernández-Rodríguez J, et al, analiza las manifestaciones clínicas en la vasculitis crioglobulinémica cuya presentación clínica más frecuente consiste en la tríada de Meltzer (púrpura palpable, artralgias y astenia) presente en más del 80% de los pacientes al inicio de la enfermedad. Como medida de evaluación de la actividad en las Vasculitis Asociadas a ANCA se utilizó el Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS), obteniendo el 31.7% de pacientes que poseen la enfermedad con actividad alta.^{22,23}

El tratamiento utilizado durante todo el estudio para controlar la inflamación incluyó glucocorticoides en el 98,80%, seguido de la clofosfamida. El análisis realizado por Yates, et al., 2016, según las recomendaciones de EULAR/ERA-EDTA se considera que la ciclofosfamida y el rituximab tienen eficacia.²⁴ Otras de las recomendaciones brindadas por la Sociedad Argentina de Reumatología para el tratamiento de las vasculitis en pacientes con GPA/PAM indican el uso de ciclofosfamida endovenosa para el tratamiento de inducción y en pacientes con GPA/PAM con enfermedad severa.²⁵

Existieron limitantes durante la investigación, al ser un estudio retrospectivo se restringió la obtención de datos

Tabla 5. Índice de actividad BVAS.

	N	%
0-10	10	12,2
11-20	43	52,4
21-30	26	31,7
31-40	3	3,7
Total	82	100

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

por el hecho que algunos pacientes no contaron con estudios histopatológicos. También consideramos una limitante el hecho de realizar la investigación en un centro de referencia de la ciudad con un número bajo de pacientes en estudio. Por esto, es necesario que esta investigación sea multicéntrica, con la inclusión de varias regiones del país. El conocimiento de las características clínicas en vasculitis con dificultad diagnóstica permite iniciar de manera pertinente una terapia e influir en el pronóstico del paciente.

CONCLUSIÓN

Dentro de las vasculitis de pequeños vasos, la granulomatosis con poliangeitis fue la vasculitis que se observó con mayor frecuencia en la población mestiza atendida en este centro hospitalario, con una edad media al diagnóstico de 44 años y las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron a nivel renal. Se requieren estudios multicéntricos que incluyan a un mayor número de pacientes dentro de Ecuador como para poder establecer características clínicas y epidemiológicas que ayuden en el diagnóstico y tratamiento temprano.

REFERENCIAS

1. Chércoles Cazate LE, Fong Estrada JA. Algunas especificidades sobre las vasculitis. *MEDISAN* [Internet]. noviembre de 2016 [citado 16 de mayo de 2023];20(11):2395-409. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1029-30192016001100011&lng=es&nrm=iso&tlng=es
2. Características clínicas, causas y hallazgos histopatológicos de las vasculitis cutáneas en niños | *DERMATOLOGÍA REVISTA MEXICANA*. 26 de febrero de 2021 [citado 17 de mayo de 2023]; Disponible en: <https://www.revisionporpares.com/index.php/Derma/article/view/5045>
3. Solano VL, Mata AO, Garita SS. Diagnóstico y tratamiento de la Vasculitis por IgA. *Revista Medica Sinergia* [Internet]. 1 de abril de 2022 [citado 26 de mayo de 2023];7(4):e791-e791. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/791>
4. Scolnik M, Scaglioni V, Magri SJ, Babini AM. Manejo de arteritis de células gigantes en Argentina. Encuesta GESAR Vasculitis. *RevISTA ArgENTINA DE Reumatología*.
5. Palmezano-Díaz JM, Figueroa-Pineda CL, Rodríguez-Amaya RM, Plazas-Rey LK, Palmezano-Díaz JM, Figueroa-Pineda CL, et al. Prevalencia y caracterización de las enfermedades autoinmunitarias en pacientes mayores de 13 años en un hospital de Colombia. *Medicina interna de México* [Internet]. agosto de 2018 [citado 26 de mayo de 2023];34(4):522-35. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0186-48662018000400003&lng=es&nrm=iso&tlng=es
6. Delgado IPG, Orellana SIM. CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS. Universidad de San Carlos de Guatemala [Internet]. :71. Disponible en: <https://biblioteca.medicina.usac.edu.gt/tesis/pre/2018/045.pdf>
7. Benedetto ND, Mujica MXL, Fernandez ME, Touron M, Muñoz SA, Allievi A. CARACTERÍSTICAS GENERALES DE 29 PACIENTES CON VASCULITIS DE PEQUEÑOS VASOS. 2010;
8. Watts RA, Scott DGI, Lane SE. Epidemiology of Wegener's granulomatosis, microscopic polyangiitis, and Churg-Strauss syndrome. *Cleve Clin J Med*. 2002;69 Suppl 2:SII84-86.
9. Kitching AR, Anders HJ, Basu N, Brouwer E, Gordon J, Jayne DR, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers*. 27 de agosto de 2020;6(1):71.
10. Rosa Alcobendas Rueda, Agustín Remesal Camba, Pablo Fernández Fraga. Vasculitis asociadas a ANCA positivo. *Sociedad Española de Reumatología Pediatría* [Internet]. 2020;239-48. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/21_vasculitis_anca.pdf
11. Jr EDH, Budd RC, Firestein GS, Genovese MC, Sargent JS, Ruddy S, et al. *Kelley Tratado de Reumatología*. Elsevier - Health Sciences Division; 2006. 1112 p.
12. Bielsa I. Actualización en la nomenclatura de las vasculitis. Conferencia de Consenso Internacional de Chapel Hill, 2012. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 1 de octubre de 2015 [citado 18 de mayo de 2023];106(8):605-8. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es-actualizacion-nomenclatura-vasculitis-conferencia-consenso-articulo-S0001731015001994>
13. Arnold S, Holl-Ulrich K, Müller A, Klapa S, Lamprecht P. [Update on etiopathogenesis of

- small vessel vasculitis]. *Z Rheumatol.* mayo de 2022;81(4):270-9.
14. Montiel D, Sobarzo P, Centurión C, Montiel C, Torres R, Montiel D, et al. Características clínicas y mortalidad de los pacientes con vasculitis sistémica. *Revista Paraguaya de Reumatología* [Internet]. diciembre de 2020 [citado 19 de mayo de 2023];6(2):60-9. Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S2413-43412020000200060&lng=en&nrm=iso&tlng=es
 15. Prieto-González S, Espígol-Frigolé G, García-Martínez A, Alba MA, Tavera-Bahillo I, Hernández-Rodríguez J, et al. The Expanding Role of Imaging in Systemic Vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am.* noviembre de 2016;42(4):733-51.
 16. Cervera-Castillo H, Blanco-Favela F, Silva-López YF. Vasculitis asociadas a ANCA en la zona metropolitana oriente de la Ciudad de México*. *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social.* 2017;55.
 17. Enfermedad de Kawasaki con manifestaciones asociadas graves y síndrome de activación macrofágica en un paciente pediátrico. *Arch Argent Pediat* [Internet]. 1 de diciembre de 2019 [citado 19 de mayo de 2023];117(6). Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2019/v117n6a30.pdf>
 18. Grzegorz Goncerz. Guías: diagnóstico y tratamiento de las vasculitis asociadas a ANCA [Internet]. [citado 25 de julio de 2023]. Disponible en: <https://empendium.com/manualmibe/social/article/323174>
 19. Sánchez BLP, Sanango W, Osorio W. Vasculitis en adultos mayores. A propósito de dos casos y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Nefrología* [Internet]. 1 de marzo de 2019 [citado 21 de junio de 2023];6(1):57-62. Disponible en: <https://revistanefrologia.org/index.php/rcn/article/view/314>
 20. Lane SE, Watts RA, Shepstone L, Scott DGI. Primary systemic vasculitis: clinical features and mortality. *QJM: An International Journal of Medicine* [Internet]. 1 de febrero de 2005 [citado 13 de junio de 2023];98(2):97-111. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/qjmed/hci015>
 21. González Quijada S, Sevil Puras Ma, Valledor AR, Loma R. Clinical analysis of 91 adults with medium and small sized vessel vasculitis. *Anales de Medicina Interna.* 2003;20(9):461-5.
 22. Hernández-Rodríguez J, Espígol-Frigolé G, Prieto-González S, Alba MA, Cid Xutglá MC. Systemic vasculitis. Large vessel vasculitis: giant cell arteritis and Takayasu's arteritis. Small vessel vasculitis: cryoglobulinemic vasculitis and IgA vasculitis. *Medicine (Spain).* 2017;12(29):1690-703.
 23. Pagnoux C. Updates in ANCA-associated vasculitis. *Eur J Rheumatol.* septiembre de 2016;3(3):122-33.
 24. Yates M, Watts RA, Bajema IM, Cid MC, Crestani B, Hauser T, et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Annals of the Rheumatic Diseases* [Internet]. 1 de septiembre de 2016 [citado 15 de junio de 2023];75(9):1583-94. Disponible en: <https://ard.bmj.com/content/75/9/1583>
 25. Babini A, Magri S, Kostianovsky A, Pena C, Scolnik M, Zamora N, et al. Recomendaciones de la Sociedad Argentina de Reumatología para el tratamiento de las vasculitis asociadas a ANCA. *Revista Argentina de Reumatología* [Internet]. 20 de noviembre de 2022 [citado 25 de julio de 2023];33(Sup5):1-49. Disponible en: <https://ojs.reumatologia.org.ar/index.php/revistaSAR/article/view/706>

AGRADECIMIENTO

Se reconoce y agradece a los miembros del servicio de Reumatología Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín del Instituto Ecuatoriano de la Seguridad Social en la ciudad de Quito.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Los autores del presente artículo financiaron los gastos de esta investigación. Los costos hospitalarios fueron financiados por la casa de salud y no se presentaron gastos adicionales para los tutores del paciente.

DISPONIBILIDAD DE DATOS Y MATERIALES

Los datos fueron recolectados de los archivos médicos proporcionados por el servicio de Reumatología Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín en la ciudad de Quito los cuales no están disponibles públicamente debido a la confidencialidad de el participante, pero están disponibles bajo una solicitud académica claramente justificada.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Paquidermodactilia: Fibromatosis Digital

Santiago Andrés Guzmán-García,¹ José Elías Samaniego Burneo,²
Karen Stefany Armijos Pardo²

¹Reumatólogo. Departamento de Reumatología, Hospital Clínica San Agustín
Loja, Ecuador

²Médico General, Universidad Técnica Particular de Loja.
Loja, Ecuador

**Pachydermodactyly: digital
fibromatosis**

PALABRAS CLAVE

*Paquidermodactilia, Fibromatosis digital,
Engrosamiento sinovial*

KEYWORDS

*Pachydermodactyly, Digital fibromatosis,
Synovial thickening*

CORRESPONDENCIA

Santiago Andrés Guzmán-García
reumatologiaoja@gmail.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés
en esta publicación.

RESUMEN

La paquidermodactilia es una fibromatosis de los tejidos blandos de las articulaciones interfalángicas proximales, caracterizada por ser asintomática y simétrica, se presenta con mayor frecuencia en hombres jóvenes. Su etiología es incierta, pero existen factores que predisponen su aparición. Es una patología benigna cuyo diagnóstico es clínico, por lo que su reconocimiento oportuno, evita el uso de exámenes complementarios innecesarios y costosos, su diagnóstico diferencial se enfoca principalmente en enfermedades reumáticas. Presentamos el caso de un paciente masculino de 31 años con edema fusiforme bilateral de las articulaciones interfalángicas proximales de 16 años de evolución.

ABSTRACT

Pachydermodactyly is a fibromatosis which affects the soft tissues of the proximal interphalangeal joints, characterized by being asymptomatic and symmetrical, it occurs more frequently in young men. Its etiology is uncertain, but there are factors that predispose its appearance. It is a benign pathology whose diagnosis is clinical, so its timely recognition avoids the use of unnecessary complementary tests, its differential diagnosis focuses mainly on rheumatic diseases. We present the case of a 31-year-old male patient with bilateral fusiform swelling of the proximal interphalangeal joints of 16 years of evolution.

INTRODUCCIÓN

La paquidermodactilia proviene del griego pachy (grueso), dermo (piel) y dactylos (dedos), fue descrita por primera vez en 1973 por Bazex y posteriormente nombrada en 1975 por Verbov,¹ es una forma benigna y rara de fibromatosis digital, que se caracteriza por una tumefacción fusiforme, asintomática y progresiva de los tejidos de las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) de los dedos segundo y cuarto y con menor frecuencia del quinto.^{2,9} No presenta deterioro funcional de la articulación ni afectación del hueso. Se observa una mayor prevalencia en hombres jóvenes que en mujeres, con una proporción 4:1, y una edad promedio de aparición a los 16 años. Su etiología aun es desconocida, pero se ha descrito que ciertos factores pueden contribuir en su aparición como repetidos traumatismos mecánicos y desordenes hormonales, además se ha asociado con trastornos obsesivos compulsivos (factor psicológico) y actividades ocupacionales.³

Su diagnóstico es principalmente clínico, pero se pueden realizar estudios complementarios como una radiografía simple que nos permite descartar afectación articular y ósea,³ o una biopsia de piel donde se observa una hiperqueratosis epidérmica, también se puede observar acantosis y una dermis engrosada con aumento de fibras de colágeno y fibroblastos. En cuanto a los resultados de laboratorio, incluyendo perfil autoinmune, suelen ser normales.⁴ El diagnóstico diferencial se debe realizar con patologías como la artritis idiopática juvenil, artritis reumatoide, artritis psoriásica, paquidermoperiostosis, nódulos de Garrod, fibromatosis hialina juvenil, tofos articulares entre otras entidades.⁵ No existe tratamiento específico para la PDD, pero existen opciones con fines estéticos como las infiltraciones locales con corticoides y la resección quirúrgica del tejido fibroso.⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un paciente masculino, de 31 años de edad, sin antecedentes patológicos personales de interés, que acude a la consulta externa de reumatología por presentar desde los 15 años de edad, edema fusiforme en articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos, sin presentar dolor, rigidez matinal, erupciones cutáneas u otros síntomas articulares. No había antecedentes familiares de presentaciones similares o condiciones asociadas. Al interrogatorio dirigido niega xerostomía, xeroftalmia, epistaxis, úlceras orales, úlceras nasales, artritis, orina espumosa, fotosensibilidad, fenómeno de raynaud o algún otro dato de alarma. Al examen físico se evidencia un aumento del tamaño de los tejidos blandos en las caras laterales

de las articulaciones interfalángicas proximales de ambas manos, con notable engrosamiento e hipopigmentación alrededor de los dedos afectados, sin deformidad articular y con rango de movimientos conservados (figura 1). El resto de órganos y sistemas no se evidenció anomalía alguna. Los estudios de laboratorio (tabla 1), reportan un hemograma completo y marcadores inflamatorios dentro de parámetros normales, así como el factor reumatoide y anticuerpo antipeptido cíclico citrulinado negativos. Los anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia resultaron positivos con un patrón moteado fino AC4 y el resto de especificidades negativas.



Figura 1. Edema fusiforme de articulaciones interfalángicas proximales.

Tabla 1. Estudios de laboratorio

Estudios de laboratorio	
Leucocitos	6600 mm ³ (4400-11300)
Neutrófilos	2515 mm ³ (2000-8000)
Linfocitos	2792 mm ³ (1000-4400)
Hemoglobina	15.6 g/dl (14-18)
Volumen corpuscular medio	90.8 fl (76-95)
Concentración Hb corpuscular medio	31.2 g/dl (30-35)
Química Sanguínea	
Glucosa Basal	90 mg/dl (70-110)
Ácido Úrico	5.20 mg/dl (3.40-7.0)
Inmunoquímica	
PCR	2.6 mg/L (0-5)
Factor reumatoideo	4.8 UI/ml (0.0-14.0)
Vitamina D	16.60 ng/ml (Deficiencia de vitamina D)
Estudios inmunológicos	
Anticuerpos Antinucleares	1.4 U/mL (1.2-150)
Anti Peptido Citrulinado	11.40 U/mL (0-20)



Figura 2. Radiografías AP y Oblicuas de manos, se observa edema fusiforme de articulaciones interfalángicas proximales.

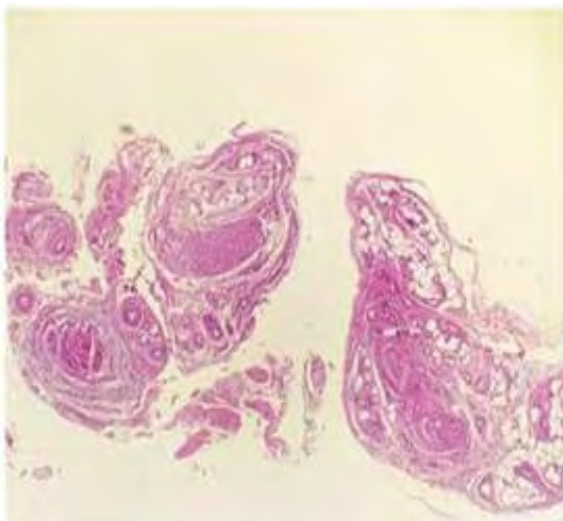


Figura 3.

En la radiografía de ambas manos, se objetivó un aumento del espesor de partes blandas en articulaciones interfalángicas proximales de los dedos afectados, sin apreciarse alteraciones óseas adyacentes (figura 2). Se realizó una biopsia de piel tomada de la lesión engrosada en la segunda articulación Interfalángica próxima derecha: donde se observa una epidermis hiperqueratósica que recubre la dermis colágena y la dermis mostró fibras de colágeno cortas y gruesas dispuestas al azar, la sinovial no mostró alteración (figura 3).

En base a la clínica clásica y los resultados de pruebas complementarias, se instauro el diagnóstico de paquidermodactilia bilateral, que no ameritó ningún tratamiento ya que el paciente no presentó ningún síntoma de disfunción o dolor articular.

DISCUSIÓN

La paquidermodactilia es una forma benigna y rara de fibromatosis digital dérmica, se han descrito pocos casos al respecto ya que es una enfermedad infradiagnosticada por su evolución asintomática y la ausencia de alteraciones en la funcionalidad articular. Se presenta como una inflamación periarticular de los tejidos blandos que rodea a las articulaciones interfalángicas proximales de las manos; afecta predominantemente a varones jóvenes sanos que, en ocasiones, se confunde con otras enfermedades reumatológicas como la artritis.² Afortunadamente, nuestro paciente no había recibido diagnósticos erróneos hasta la fecha, por lo que la evolución natural de esta patología permitió dar a conocer el curso benigno de la enfermedad en función de los síntomas clínicos característicos que se observan principalmente en el lado radial o cubital de las articulaciones interfalángicas proximales; el sello distintivo de esta enfermedad es la ausencia de dolor, rigidez matutina u otros signos de inflamación, además de exámenes de laboratorio con marcadores inflamatorios e inmunológicos negativos, así como la falta de compromiso óseo o intraarticular reveladas en las imágenes.⁶

La etiología es incierta, sin embargo, varios estudios han postulado la posible implicación de microtraumatismos repetitivos, como chasquidos de los dedos y frotamiento de las manos; en el presente caso, no se encontró relación con en este tipo de hábitos o factores físicos asociados a microtraumatismos, también se describen posibles factores genéticos, hormonales o psicológicos implicados en la patogenia que deberían ser considerados, tales con el trastorno obsesivo compulsivo.⁴

El diagnóstico se basa en la clínica característica, habiendo descartado enfermedad reumatológica asociada mediante estudios de imagen y analíticos de autoinmunidad. Los estudios radiológicos simples son normales y las resonancias magnéticas reportan aumento de los tejidos blandos alrededor de las articulaciones; se pudo observar en la radiografía del presente caso, aumento del espesor de partes blandas en las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos afectados, sin apreciarse alteraciones óseas adyacentes. Es fundamental la identificación de microtraumatismos repetitivos en la anamnesis para reducirlos en la medida de lo posible.⁷

La biopsia de piel no es necesaria para el diagnóstico, no obstante, los hallazgos histológicos comúnmente reportan un aumento del colágeno dérmico con diversos grados de hiperqueratosis epidérmica, acantosis, depósitos de

mucina, proliferación de fibroblastos sin infiltrado inflamatorio acompañante.^{4,7}

El diagnóstico diferencial se plantea con otras fibromatosis, como la fibromatosis digital infantil o los knuckle pads que cursan con morfología más circunscrita en el dorso de los dedos; la fibromatosis hialina juvenil en la que predominan nódulos subcutáneos y lesiones óseas, ulceraciones, hipertrofia gingival, así como lesiones tumorales en cuello y nariz.⁸ También se deben considerar enfermedades con poliartritis de interfalángicas proximales como la artritis crónica juvenil, psoriásica y reumatoide, así como tofos articulares, depósitos xantomatosos, macrodactilias paraneoplásicas y la paquidermoperiostosis.⁷

El tratamiento de la paquidermodactilia se basa en la rehabilitación que permite reducir la progresión y los cambios patológicos, algunos estudios reportan efectos beneficiosos de inyecciones subcutáneas de glucocorticoides. Debido al importante papel del trauma mecánico, se recomienda detener cualquier irritación mecánica compulsiva de la piel. El apoyo psicológico y, en algunos casos, las terapias psiquiátricas son necesarias.² En algunos casos y únicamente para fines estéticos se plantea el tratamiento quirúrgico mediante resección del tejido fibroso, en el resto de casos únicamente es necesario la vigilancia.^{7,8,10}

REFERENCIAS

- Vázquez Fernández R, Maneiro Fernández JR, Cervantes Pérez EC, Mera Varela A. Pachydermodactyly: a systematic review. *Ir J Med Sci.* 2020;190(3):1005-1014. doi:10.1007/s11845-020-02378-1
- Zuber Z, Dyduch G, Jaworek A, et al. Pachydermodactyly - A report of two cases. *Reumatologia.* 2016;54(3):136-140. doi:10.5114/reum.2016.61215
- Leung AKC, Lam JM. Pachydermodactyly. *J Pediatr.* 2021;236:316-317. doi:10.1016/j.jpeds.2021.05.049
- Aljohani R. Unilateral pachydermodactyly misdiagnosed as juvenile idiopathic arthritis. *Med.* 2022;101(3):1-3. doi:10.1097/MD.00000000000028663
- Morales Callaghana A., Horndler Agarate C, García Latasa de Aranibar F., Zubiri Ara M. Paquidermodactilia: una forma poco frecuente de fibromatosis digital adquirida Pachydermodactyly: A rare form of acquired digital fibromatosis. *Cart CIENTÍFICO-CLÍNICA.* 2010;101(7):652-654. doi:10.1016/j.ad.2010.02.012
- Alen Zabotti, Enzo Errichetti, Lorenzo Cereser, Enrico Pegolo, Luca Quartuccio, Giuseppe Stinco, Salvatore De Vita, Paquidermodactilia: el papel de la ecografía y la dermatoscopia en el diagnóstico, *Reumatología*, volumen 56, número 5, mayo de 2017, página 703, <https://doi.org/10.1093/reumatología/kew378>
- Pérez-López, I., Martínez-López, A., Retamero, J. A., Gallo, F., & Arias-Santiago, S. (2017). Paquidermodactilia, engrosamiento digital proximal. *Pachydermodactyly, digital proximal thickening. Dermatology Online Journal*, 23(10).
- Castellanos González, M., & Sanz Motilva, V. (2011). Paquidermodactilia: Presentación de un caso. *Archivos argentinos de pediatría*, 109(5), 97-99.
- Saura SP, Pons Benavent M. Pachydermodactyly. *J Cutan Med Surg.* 2022 May-Jun;26(3):310. doi: 10.1177/12034754211003523. Epub 2021 Mar 28. PMID: 33779338.
- Akamine K, Hamada R. Pachydermodactyly. *Joint Bone Spine.* 2023 Jul;90(4):105537. doi: 10.1016/j.jbspin.2023.105537. Epub 2023 Feb 5. PMID: 36750137.

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Enfermedad de Muller Weiss: A referencia de un caso clínico

Fernando Luzuriaga,¹ Ma. Gabriela Lamilla²

¹Traumatólogo y Ortopedia, Omni Hospital
Guayaquil – Ecuador.

²Medico Residente
Guayaquil – Ecuador.

**Muller Weiss disease: A reference to a
clinical case.**

PALABRAS CLAVE

Displasia, navicular, retropie, varo.

KEYWORDS

Dysplasia, navicular, hindfoot, varus.

CORRESPONDENCIA

Ma. Gabriela Lamilla
lamgab27@gmail.com
ORCID: 0000-0002-0173-179.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés
en esta publicación.

RESUMEN

La enfermedad de Muller Weiss es una patología displásica del hueso navicular o escafoides del pie que se genera durante la infancia pero que se manifiesta con inestabilidad lateral del tobillo y dolor crónico insidioso en la región dorso medial del medio/retropié en edad adulta sobre todo en mujeres entre la 4ta y 6ta década de vida. La fisiopatología que condiciona esta enfermedad son el retraso de la osificación del escafoides tarsiano y la transferencia lateral de la carga con deformidad en varo del retropié.

ABSTRACT

Muller Weiss's disease is a dysplastic pathology of the navicular bone or scaphoid of the foot that is generated during childhood but is manifested with lateral ankle instability and chronic insidious pain in the dorso medial region of the mid/retrofoot in adulthood, especially in women between the 4th and 6th decade of life. The pathophysiology that conditions this disease are the delay of the ossification of the tarsian scaphoid and the lateral transference of the load with deformity in varo of the hindfoot.

INTRODUCCIÓN

Esta enfermedad fue descrita por primera vez en 1927 por el cirujano alemán Walther Muller. En 2004, Maceira y Rochera, tras analizar 101 pacientes con enfermedad de Muller Weiss, proponen que se trata de una displasia del desarrollo del escafoides tarsiano condicionado por un retraso en su osificación, que le confiere un aspecto condensado o fragmentado,¹ este retraso puede ser consecuencia de un trastorno del desarrollo localizado

o generalizado, este último debido a un defecto nutricional que puede ser extrínseco (socioeconómico) o intrínseco (endocrinopatías y enfermedades generales metabólicos de mala absorción).

Otro factor importante es el patrón de distribución de fuerza excesiva en la mitad lateral del hueso escafoides en su parte lateral, entre la cabeza del astrágalo y la cuña²; esta distribución anormal conduce a la deformidad y la fragmentación. Estas fuerzas de compresión sobre el hueso escafoides pueden ser un varo primario de la articulación subastragalina o una braquimetarsia del primer radio.

Es considerada una enfermedad poco frecuente, ya que por lo general es asintomática o diagnosticada tardíamente cuando ha desarrollado una artrosis astragaloescafoidea³⁻⁴ con dolor crónico en el dorso del medio pie, referido a la región lateral del tobillo afecto y actitud en varo de talo, se acompaña frecuentemente de inestabilidad funcional de la parte lateral del tobillo y el arco medial del pie, el cual puede conservarse, aplanar o elevar.⁵⁻⁶

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza mediante una radiografía simple de pie con carga, observando la deformidad en varo del retropié, escafoides en forma de “coma” por la constante compresión,⁷⁻⁸ divergencia astrágalo – calcáneo disminuida, inx minus que hace referencia al primer metatarsiano más corto de lo habitual.

La tomografía computarizada, permite una valoración más extensa en relación con la morfología del hueso escafoides y su fragmentación.

La resonancia magnética se utiliza para descartar otras enfermedades como fracturas por estrés, osteonecrosis o infecciones.⁹⁻¹⁰

El tratamiento cuando es identificado en etapas tempranas es conservador⁴⁻⁵ con la combinación de uso de calzado adecuado, antiinflamatorios y periodos de descarga.¹⁰

Como diagnóstico diferencial tenemos: la enfermedad de Kohler la cual es una osteocondrosis del hueso navicular del tarso por pérdida de irrigación sanguínea,⁷ siendo de mayor frecuencia en población masculina entre 3 y 7 años de edad y la sintomato-

logía es de menor intensidad en comparación con la enfermedad de Muller Weiss.

Osteoartrosis, enfermedad degenerativa de alta prevalencia, aumenta con la edad, se presenta en ambos sexos y generalmente el dolor se presenta en manos, rodillas y caderas.

Fracturas por estrés la cual se produce tras un aumento de las cargas superior a su resistencia mecánica, siendo la ruptura de los metatarsos la más frecuente.

Artropatía de Charcot, es una lesión neuropática destructiva relacionada con la ausencia de sensibilidad tanto térmica, dolorosa, y propioceptiva, guarda estrecha relación con la diabetes mellitus y se caracteriza por inflamación, luxación articular y destrucción ósea.⁹

CASO CLÍNICO

Paciente sexo femenino de 38 años de edad que practica “kango” (práctica deportiva que se realiza usando un calzado transformado en trampolín) la cual lleva realizando hace 6 meses, acude a la consulta por presentar dolor de aproximadamente 3 semanas de evolución, progresivo a nivel del dorso del medio pie bilateral, de mayor intensidad en el pie izquierdo, que se irradia hacia los metatarsianos, se intensifica con la marcha y al realizar la actividad deportiva. En el examen físico se valora la marcha la cual es normal.

Se solicita radiografía de pie anteroposterior y oblicua (figura 1) donde se observa daño articular entre escafoides y la primera cuña lo cual se comprueba por tomografía (figura 2) evidenciando cambios degenera-



Figura 1. Radiografía de pie izquierdo;
A.- Anteroposterior
B.- Oblicua
C.- Radiografía anteroposterior de pie derecho, cambios degenerativos de la articulación escafo-cuneana con reducción del espacio articular, esclerosis subcondral y osteofitos marginales

7. Hermena S, Francis M. Clinical presentation, imaging features, and management of Müller-Weiss disease. *Cureus* [Internet]. 2021;13(10): e 18659. <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.18659>.
8. Carrascoso J, Monteagudo M, Llopis E, Jiménez M, Recio M, Maceira E. Imaging of Müller-Weiss disease. *Semin Musculoskelet Radiol* [Internet]. 2023;27(3):293–307. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0043-1766096>.
9. Ahmed A-SA-A, Kandil MI, Tabl EA, Elgazzar AS. Müller-Weiss disease: A topical review. *Foot Ankle Int* [Internet]. 2019;40(12):1447–57. <http://dx.doi.org/10.1177/1071100719877000>.
10. Bartolotta RJ, McCullion JC, Belfi LM, Hentel KD. Mueller-Weiss syndrome: imaging and implications. *Clin Imaging* [Internet]. 2014;38(6):895–8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinimag.2014.06.012>.

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Paciente sexo masculino con artritis reumatoide de 3 años de evolución y enfermedad pulmonar intersticial

Enrique Jaramillo Loaiza,¹ Sara Vargas López,² Mayra Castillo Jurado³

¹Jefe del servicio de neumología Hospital Luis Vernaza.
Guayaquil-Ecuador

²Médico Reumatóloga OmniHospital. Hospital de Especialidades.
Guayaquil-Ecuador

³Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo.
Guayaquil-Ecuador

Male patient with rheumatoid arthritis of 3 years of evolution and interstitial lung disease

PALABRAS CLAVE

Artritis reumatoide, Enfermedad pulmonar intersticial

KEYWORDS

Rheumatoid arthritis, interstitial lung disease

CORRESPONDENCIA

Sara Vargas López
Médico Reumatóloga OmniHospital. Hospital de especialidades.
Guayaquil-Ecuador
<https://orcid.org/0000-0002-0001-1282>
drasvargas@hotmail.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

RESUMEN

Paciente de sexo masculino de 27 años de edad con diagnóstico en el año 2018 de Artritis reumatoide (AR) seropositiva, con compromiso poliarticular sin manifestaciones extra articulares. Inició tratamiento con metotrexato y glucocorticoides con buena respuesta y remisión hasta el año 2020. Por las restricciones impuestas por la pandemia no acude a control por reumatología tomando de forma irregular la medicación con recaídas de su cuadro clínico. La no adherencia al tratamiento provocó recaídas de su cuadro clínico auto medicándose con Prednisona 20 mg día y metotrexato en tomas esporádicas. En febrero 2021 acudió a medicina general por presentar tos seca, cansancio, disnea a los ejercicios, sin respuesta a tratamiento sintomático fue derivado al servicio de neumología en agosto 2022. En enero 2023 es diagnosticado por Tomografía axial de alta resolución (TACAR) de Neumonía Intersticial usual (NIU) con cambios fibróticos, fue derivado a reumatología, se solicitó espirometría, DLCO (prueba de difusión de monóxido de carbono), test de la caminata de 6 minutos y nueva TACAR. Acudió con resultados en marzo 2023 evidenciando disminución de pruebas funcionales respiratorias. El equipo multidisciplinario de neumología y reumatología decide iniciar tratamiento con micofenolato de mofetilo, continuar con metotrexato y glucocorticoides. Se realiza control en junio 2023, presentando mejoría de su cuadro respiratorio y articular. Este caso confirma que actividad moderada a alta de la AR es un factor de riesgo para el desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial (EPI), de ahí la importancia de cumplir con los objetivos de tratamiento, la remisión o mínima actividad de AR.

ABSTRACT

27 years old male patient was diagnosed in 2018 with seropositive rheumatoid arthritis (RA) with polyarticular involvement without extra-articular manifestations. He began treatment with methotrexate and glucocorticoids with a good response and remission until 2020. Due to the restrictions imposed by the pandemic, he did not go to rheumatology control, taking the medication irregularly with a relapse of his clinical picture. He decided to resume his treatment with methotrexate at a lower dose than the initial ones, plus high doses of glucocorticoids, with a moderate response. In February 2021, he went to general medicine for dry coughing, fatigue and dyspnea on exercise. He received symptomatic treatment and without response to symptomatic treatment, he was referred to the pneumology service in August 2022. In January 2023, he was diagnosed by high resolution computer tomography (HRCT) of usual interstitial pneumonia with fibrotic changes, being referred to rheumatology, spirometry, DLCO (diffusing capacity for carbon monoxide), a 6 minutes walk test and a new HRCT were requested, evidencing decreased respiratory function, radiological lung compromise is confirmed. The multidisciplinary pulmonology and rheumatology team decided to start treatment with mycophenolate mofetilo and continue with methotrexate and glucocorticoids. Control was carried out on June 2023, presenting improvement in his respiratory and joint symptoms. This case confirms that moderate to high RA activity is a risk factor to the development of interstitial lung disease (ILD), hence the importance of meeting treatment goals, remission or minimal RA activity.

INTRODUCCIÓN

La prevalencia de artritis reumatoide (AR) varía entre 0.5-1% de acuerdo a la población estudiada.¹ La manifestación extra articular más frecuente es el compromiso pulmonar, afectando a más del 60% de los pacientes durante el curso de la enfermedad, incrementando la mortalidad. Es la segunda causa de muerte después de los eventos cardiovasculares.² Cualquier compartimiento de las vías aéreas puede estar afectado. La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) se presenta en más del 30% de los pacientes con AR y 10-20% puede preceder a la enfermedad articular, ocurriendo en general durante los primeros 5 años del diagnóstico de AR. El patrón radiológico más frecuente es la NIU en el 60% de los casos.³ Los factores de riesgo

para desarrollar EPI en AR son: sexo masculino, mayor de 65 años, inicio de la AR en edad avanzada, tabaquismo, actividad moderada o alta de la enfermedad, positividad de factor reumatoide y anti CCP (anti péptido cíclico citrulinado).⁴ Estudios han demostrado la asociación de HLADRB1 y tabaquismo en EPI-AR⁵ y también cambios en el gen MUC5B, que codifica una de las proteínas de la familia de las mucinas.⁶

Los predictores de progresión de la EPI incluyen el patrón NIU, la extensión del compromiso pulmonar en la TACAR,⁷ severidad en la disminución de la FVC (capacidad vital forzada) y de la DLCO, el deterioro clínico del paciente⁸ y la elevación de ACCP 3 veces el límite máximo superior.⁹

El diagnóstico se realiza por medio de evaluación clínica, TACAR y pruebas de función pulmonar (PFP). La presencia de síntomas respiratorios como tos seca, disnea, fatiga, y estertores crepitantes tipo velcro bibasales son datos claves.¹⁰ En TACAR, los hallazgos característicos son opacidades reticulares, engrosamiento septal, vidrio esmerilado y bronquiectasias de tracción.¹¹

Para el manejo de EPI-AR se requiere un equipo multidisciplinario ante la falta de guías, para acortar el tiempo entre el diagnóstico, inicio y selección del tratamiento. Es fundamental controlar la actividad de la enfermedad de base y vigilar la evolución del compromiso pulmonar. Los glucocorticoides, los inmunosupresores, los biológicos como rituximab, abatacept y los anti JAKs han demostrado tener efectos beneficiosos sobre el pulmón y el control de la AR. Ante la progresión de EPI se debe iniciar de forma oportuna tratamiento con anti-fibróticos.¹² Este caso clínico evidencia la relación entre la actividad de la AR, sexo masculino, sero positividad, como factores de riesgo de compromiso pulmonar.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 27 años de edad, diagnosticado por reumatología de artritis reumatoide desde el año 2018, de inicio agudo, poliarticular, con compromiso de manos, rodillas, tobillos y codos y sin manifestaciones extraarticulares. Al inicio presentaba CDAI (índice de actividad clínica de la enfermedad) 42, actividad alta. Negaba antecedentes de: tabaquismo, alcohol, drogas y familiares de cuadro clínico similar.

Fue medicado en forma regular hasta el año 2020 con metotrexato 20 mg subcutáneo semanal, ácido fólico, prednisona oral dosis promedio 10 mg/día. Por restricciones de la pandemia no acudió a control por reumatología. La no adherencia al tratamiento provocó recaídas de su cuadro clínico, auto medicándose con prednisona 20 mg día y metotrexato en tomas esporádicas.

En febrero 2021 acudió a medicina general por presentar tos seca, cansancio, disnea clase funcional dos, recibió medicación sintomática sin mejoría, le ajustaron la dosis de prednisona oral a 10 mg /día y metotrexato 20 mg subcutánea semanal. Fue derivado a neumología en agosto 2022, le solicitaron TACAR y broncoscopia para descartar proceso infeccioso, con resultados negativos para tuberculosis y otras bacterias.

En enero 2023 acudió a control por reumatología. La TACAR reportó un patrón NIU. Al examen físico presentaba CDAI 19 (actividad moderada), con deformidad a nivel de manos principalmente la derecha, y crepitantes tipo velcro bibasales a la auscultación. Se realizó espirometría observándose patrón restrictivo. Pruebas de laboratorio reportaron positividad para RA test y Anti CCP.

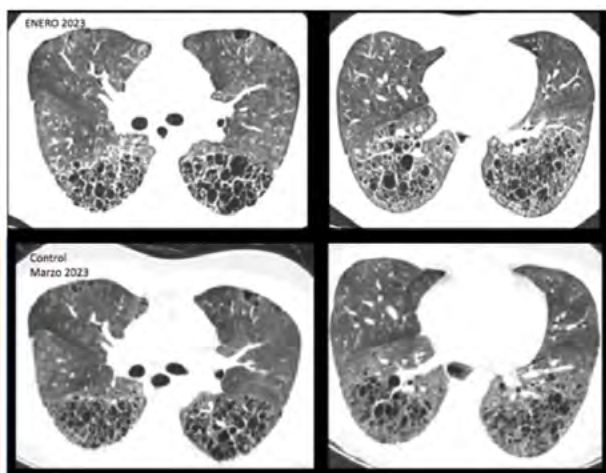


Figura 1. Imagen patrón en vidrio deslustrado. Lóbulos inferiores presencia de quistes de múltiples, incremento del intersticio, sugestivo de patrón neumonía intersticial usual (NIU)

Índice	ENERO 2023		MARZO 2023	
	Pred	% Pred	PRED	% PRED
FVC	4.17	46	4.28	50
FEV1	3.61	52	3.60	55
FEV1/FVC	82	118	82.4	103

Se solicitó nueva TACAR, DLCO, espirometría y test de la camina de 6 minutos. Se ajustó dosis de metotrexato a 25 mg subcutáneo semanal y prednisona a 15 mg/día.

Acudió con exámenes en abril/2023. La espirometría reveló patrón restrictivo moderadamente severo con disminución de la FVC al 50% y disminución de DLCO 23%. Tabla 1. TACAR sin cambios al estudio previo. Figura 1.

Al examen físico presentaba mejoría de su cuadro articular, persistía con los rales tipo velcro y refería tos ocasional.

Se decidió continuar con metotrexato 25 mg subcutáneo semanal, ácido fólico, prednisona oral 15 mg/día y agregar micofenolato de mofetilo via oral 2 gr/día. Por sus características clínicas, radiológicas y funcionales respiratorias el paciente recibirá terapia anti fibrótica.

DISCUSIÓN

Existe asociación entre EPI-AR que puede aparecer antes de manifestarse la enfermedad articular, incluso en forma sub clínica siendo un hallazgo incidental por TACAR. La combinación de EPI-AR tiene un fuerte impacto en el curso y pronóstico de la enfermedad incrementando la mortalidad desde el momento del diagnóstico.

El diagnóstico de EPI-AR en este paciente tiene un atraso de dos años, lo cual es lo esperado de acuerdo a lo reportado en la bibliografía. Una causa posible es la demora en el sistema de salud para agendar las citas, limitación de recursos técnicos (pruebas funcionales respiratorias) y por otro lado la falta de un tamizaje adecuado de pacientes con enfermedad del tejido conectivo-enfermedad pulmonar intersticial. El paciente debuta con sus síntomas respiratorios cuando pierde la adherencia al tratamiento y su enfermedad de base se activa. Sus factores de riesgo son sexo masculino, niveles elevados de RA test y anti CCP y actividad moderada de la enfermedad. Es posible que su decisión de elevar la dosis de corticoides y controlar la artritis, hayan contribuido a la progresión lenta de su cuadro. Las imágenes tomográficas revelan mucho infiltrado inflamatorio, e inespecíficas imágenes sugestivas de panalización.

Aunque el uso de micofenolato en AR-EPI no es muy claro, existe evidencia de su utilidad en esclerosis sistémica-EPI, y recomendado en varios artículos,¹⁴ por este motivo se decidió agregarlo; al evidenciar mejoría clínica articular en control después de 3 meses con metotrexato dosis 25 mg subcutáneo/semanal, glucocorticoides oral 15 mg/día se decidió continuar con igual esquema. El dato de mayor riesgo son sus pruebas funcionales: FVC y DLCO disminuidas, necesitando controles periódicos para controlar la evolución, estos valores bajos indican el uso de anti-fibróticos.

CONCLUSIÓN

AR-EPI es una entidad que está despertando mucho interés y necesita ser considerada en el contexto de un paciente con enfermedad del tejido conectivo, su complejidad y falta de guías para su tratamiento, requiere un grupo multidisciplinario conformado por reumatología, neumología, radiología y anatómo-patología. Su detección oportuna, diagnóstico y estratificación son imprescindibles para mejorar el pronóstico y sobrevida de nuestros pacientes.

REFERENCIAS

- Hunter TM, Boytsov NN, Zhang X, et al. Prevalence of rheumatoid arthritis in the United States adult population in healthcare claims databases, 2004–2014. *Rheumatol Int* 2017; 37: 1551–1557.
- Hyldgaard C, Hilberg O, Pedersen AB, et al. A population-based cohort study of rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease: comorbidity and mortality. *Ann Rheum Dis* 2017; 76: 1700–1706.
- Huang S, Doyle TJ, Hammer MM, Byrne SC, Huang W, Marshal AA, Iannaccone CK, et al. Rheumatoid arthritis-related lung disease detected on clinical chest computed tomography imaging: prevalence, risk factor, and impact on mortality. *Semin Arthritis rheum.* 2020; 98: e 17088
- Spagnolo P, Lee JS, Sverzellati N, Rossi G, Cottin V. The lung in rheumatoid arthritis: focus on interstitial lung disease. *Arthritis Rheumatol.* 2018; 70:1544–54
- Juge PA, Borie R, Kannengiesser C, Gazal S, Revy P, Wemeau_Stervinou L, et al. Predisposition in rheumatoid arthritis-interstitial lung disease and familial pulmonary fibrosis. *Eur Respir J.* 2017; 49:1602314.
- Juge PA, Lee JS, Ebstein E, Furukawa H, Dobrinskikh E, Gazal S, et al. MUC5B promoter variant and rheumatoid arthritis with interstitial lung disease. *N Engl J Med.* 2018; 379: 2209–19
- George PM, Spagnolo P, Kreuter M, Altinisik G, Bonifazi M, Martinez FJ, et al. Progressive fibrosis interstitial lung disease: clinical uncertainties, consensus, recommendations and research priorities. *Lancet Respir Med.* 2020; 8: 925–34
- Zamora.Legoff JA, Krause ML, Crowson CS, Ryu JH, Matteson EL. Progressive decline of lung function in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease. *Arthritis Rheumatol.* 2017; 69: 542–9
- Fu Q, Wang I, Li I, Li Y, Liu R, Zheng Y. Risk factors for progression and prognosis of rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease: single center study with a large sample of Chinese population. *Clin Rheumatol.* 2019; 38: 1109–16
- Kadura S, Raghu G, Rheumatoid arthritis-interstitial lung disease: manifestations and current concepts in pathogenesis y management. *Eur Respir Rev.* 2021; 30: 210011
- Kelly CA, Saravanan V, Nisar M, Arthanari S, Woodhead FA, Price-Forbes AN, et al. Rheumatoid arthritis-related interstitial lung disease: associations, prognostic factors and physiological and radiological characteristics- a large multi-centre UK study. *Rheumatology (Oxford)* 2014; 53:1676–82
- J. Narváez, P. Díaz del Campo Fontecha, N. Brito García et al., Recomendaciones SER-SEPAR para el manejo de la enfermedad pulmonar intersticial difusa asociada a la artritis reumatoide. Parte 2: tratamiento, *Reum Clin* <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2022.03.005>. 1699–258x.2022 Publicado por Elsevier España, S.L.U.

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Resonancia Magnética en la identificación de actividad inflamatoria del músculo y seguimiento en un paciente con Dermatomiositis con anticuerpo anti Mi2

José González Paredes,¹ Paul Villalba Meneses¹

Hospital Alcívar
Guayaquil, Ecuador

Magnetic Resonance in identifying of inflammatory muscle activity and follow-up in a patient with dermatomyositis with anti Mi2 antibody.

PALABRAS CLAVE

Resonancia Magnética, Dermatomiositis

KEYWORDS

Magnetic Resonance, Dermatomyositis

CORRESPONDENCIA

José González Paredes
jgonzadr1961@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0006-1321-1394>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

RESUMEN

La Dermatomiositis (DM) es una enfermedad inflamatoria autoinmune que afecta la piel y músculos proximales del tronco. Se caracteriza por elevación de enzimas musculares y autoanticuerpos específicos como los anti-Mi2, anti-sintetasas, anti-TIF1 γ , anti-NXP2 y anti-SAE. Cada uno de ellos con diversos grados de compromiso cutáneo y de otros órganos. El anti-Mi2 es el autoanticuerpo asociado a la DM clásica del adulto y aunque la miositis es severa la respuesta al tratamiento es favorable. Los anticuerpos anti-TIF1 γ , anti-NXP2 y anti-SAE en los adultos se los asocia a malignidad y en los niños el anti-NXP2 con mayor agresividad. La resonancia magnética es una herramienta útil para identificar inflamación muscular y compromiso de la fascia peri muscular y grasa subcutánea, típico de la miopatía inflamatoria idiopática. Ayuda a seleccionar el sitio de la biopsia muscular y evaluar respuesta terapéutica. Se presenta un paciente adulto con DM clásica severa, anti-Mi2 positiva, e imágenes de cambios de intensidad en la señal en músculo, fascia peri muscular y grasa subcutánea en las secuencias de resonancia magnética.

ABSTRACT

Dermatomyositis (DM) is an autoimmune inflammatory disease affecting the trunk's skin and proximal muscles. It is characterized by the elevation of muscle enzymes and specific autoantibodies such as anti-Mi2, anti-synthetases, anti-TIF1 γ , anti-NXP2, and anti-SAE. Each of them with varying degrees of skin involvement and other organs. Anti-Mi2 is the autoantibody associated with classic adult DM, and although the myositis is severe, the response to treatment is favorable. Anti-TIF1 γ , anti-NXP2

and anti-SAE antibodies in adults are associated with malignancy and anti-NXP2 in children with greater aggressiveness. Magnetic resonance is a useful tool to identify muscle inflammation and involvement of the perimuscular fascia and subcutaneous fat, typical of idiopathic inflammatory myopathy. It also helps to select the muscle biopsy site and evaluate therapeutic response. One adult patient suffering from severe classic DM with positive anti-Mi2, and images on the magnetic resonance is present.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad poco frecuente y pertenece a un subgrupo de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) de patogenia autoinmunes que se caracteriza por el compromiso de piel y músculo. Ocurre en adultos y en niños con predominio en mujeres.¹

Las erupciones cutáneas patognomónicas de la DM son las pápulas de Gottron y la erupción heliotropo. Otras lesiones cutáneas compatibles con DM incluyen eritema periungueal, signo de la V, del Chal y calcinosis cutis.^{2,3}

La DM compromete principalmente los músculos de la cintura escapular, pélvica y flexores del cuello. Esta miositis puede preceder a la manifestación cutánea y tener un inicio subagudo con debilidad para levantarse de la silla, subir escalera, levantar los brazos e incluso disfagia. Las calcificaciones subcutáneas ocurren hasta en el 50% de los casos graves.

Característicamente se elevan enzimas musculares (CPK, ALDOLASA, LDH), GOT, GPT.

El Electromiograma (EMG) muestra un patrón miopático con potenciales de duración y amplitudes disminuidas, polifásicos y de reclutamiento precoz. Es característica la presencia de actividad en reposo. Este patrón miopático no distingue los grupos de MII [DM, Polimiositis (PM), Miositis por cuerpos de inclusión (MCI), Miopatía Necrotizante (MN)].⁴

En la DM se observa un rasgo histológico patognomónico: la atrofia perifascicular. Es la clave para el diagnóstico, incluso en ausencia de infiltrado inflamatorio? La presencia de autoanticuerpos específicos de miositis se asocia con características manifestaciones cutáneas.

El anticuerpo anti-Mi-2 se asocia con las manifestaciones clásicas de la DM, que incluyen erupción en heliótropo, pápulas de Gottron, signo del cuello en V, signo del chal, crecimiento cuticular excesivo y fotosensibilidad. El anti TIF1 γ positivo se asocia con fotoeritema difuso, incluido el color rojo oscuro de la cara, mientras que pacientes con anti MDA5 presentan ulceraciones de la piel, pápulas palmares (Gottron inverso), pérdida difusa del cabello, y paniculitis.⁵

El riesgo de malignidad se ha reportado 4.66 veces mayor que la población general. Un incremento significativo de malignidad se ha reportado en los primeros 12 meses del diagnóstico de la enfermedad. Los anti-TIF1 γ , anti-NXP2 y anti-SAE en los adultos se losocia a malignidad y en los niños el anti-NXP2 con mayor agresividad.⁶

Los anticuerpos anti-sintetasas son propios del síndrome anti sintetasa (SAS) siendo el más común el anti Jo-1 que se encuentra en el 20% a 30% de los pacientes con DM y PM.⁷ El SAS se caracteriza por presentar miositis severa, artritis, enfermedad pulmonar intersticial, manos de mecánico y puede asociarse a malignidad.⁸

El diagnóstico se basa en los criterios de clasificación 2017 EULAR/ACR para MII⁹ y a diferencia de los criterios clásicos de Bohan and Peter,^{10,11} la MII en adultos y niños puede ser identificada sin biopsia.

El tratamiento se basa en corticoide e inmunosupresores. La mejor respuesta se observa en pacientes con anticuerpos anti Mi2 y el peor pronóstico en aquellos con anticuerpos anti-TIF1 γ , anti-NXP2 y anti-MDA5.³

A continuación, se presenta un paciente con miositis severa y compromiso de piel con excelente respuesta al tratamiento con corticoide y azatioprina. No requirió biopsia ni EMG. Se evaluó la respuesta terapéutica con enzimas musculares e imágenes de RMN de músculo de miembro superior izquierdo

CASO CLÍNICO

Paciente de 49 años de edad inició en mayo 2023 con rigidez y debilidad en miembros superiores con mayor intensidad que en miembros inferiores, febrícula y lesiones cutáneas eritematosas. Fue evidente el eritema heliotropo, pápulas de Gottron sobre articulaciones

metacarpofalángicas de ambas manos, rodillas y codos. Caminaba con mucha dificultad y no podía levantarse de la cama por sí mismo, ni levantar el cuello.

El análisis de sangre reveló CPK 10094 UL (39-308), GOT 564 (0-40), GPT 324 (0-41), LDH 1237 (135-225), aldolasa 37.7 (15), TSH 22.85 (0.27-4.22) μ U/ml, marcadores tumorales negativos, ANA 1: 2560 AC-4 granular fino, anti Mi2 positivo, anti Jo1, anti-DNA, anti Sm, antiRo negativos, C3 y C4 normales.

En la resonancia magnética (RM) de miembro superior izquierdo se observó edema muscular en la secuencia potenciada en T2 STIR coronal y presencia de líquido en tejido subcutáneo del brazo y pared torácica. En la secuencia potenciada en T1 se encontró aumento del volumen de los músculos bíceps, tríceps y deltoides y mayor grosor del tejido subcutáneo en brazo y pared torácica. (Fig. 1)

El diagnóstico definitivo fue dermatomiositis y se inició tratamiento durante su hospitalización con pulsos de metilprednisolona 500 mg endovenosos por día durante 3 días consecutivos, seguido de Prednisona 50 mg día, Azatioprina 150 mg día, Acido Fólico 5 mg día, Vitamina D3 5000 UI día y Calcio citrato 1500 mg + Vitamina D3 800 UI. Endocrinóloga se encargó del manejo del hipotiroidismo y nódulos tiroideos TIRADS 3.

Ambulatoriamente se indicó bloqueador solar e inició rehabilitación y se redujo Prednisona a 10mg cada 3 semanas.



Figura 1. RM de hombro y brazo izquierdo en T1 coronal (A), T2 STIR coronal (B) y T2 STIR axial (C) presenta incremento difuso de la intensidad de señal muscular del hombro, brazo y pared torácica lateral (cabeza de fecha), engrosamiento e incremento de la intensidad de señal de fascia peri muscular (flecha blanca) y aspecto reticular de la grasa del tejido celular subcutáneo del brazo (flecha negra).

En septiembre 2022 se habían normalizado CPK, GOT, GPT, pero continuaba la miositis en imágenes. (Fig.2)

En diciembre 2022, las enzimas musculares persistían en rango normal, observando que GOT y GPT fueron las primeras en normalizarse, luego de la CPK. La aldolasa tuvo comportamiento errático pero con tendencia al descenso a pesar de la normalización de la señal muscular en RM. (Fig. 3) Clínicamente recuperó completamente la fuerza muscular proximal, podía caminar normalmente, levantarse y sentarse de la silla varias veces.

DISCUSIÓN

El IMCCP propuso que un paciente se clasifique como MII si la probabilidad supera un límite predefinido de al menos el 55 % (correspondiente a una puntuación de $\geq 5,5$ o $\geq 6,7$ si se incluyen biopsias) sobre la base de la maximización del rendimiento

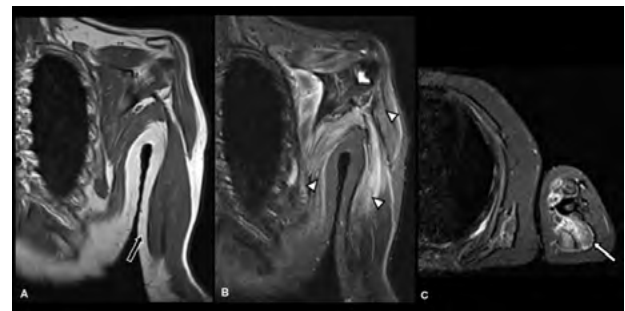


Figura 2. RM después de 4 meses en T1 coronal (A), T2 STIR coronal (B) y T2 STIR axial (C); disminución de la hiperintensidad de señal muscular (cabeza de fecha) y de la fascia peri muscular (flecha blanca); ausencia del aspecto reticular de la grasa del tejido celular subcutáneo del brazo (flecha negra).

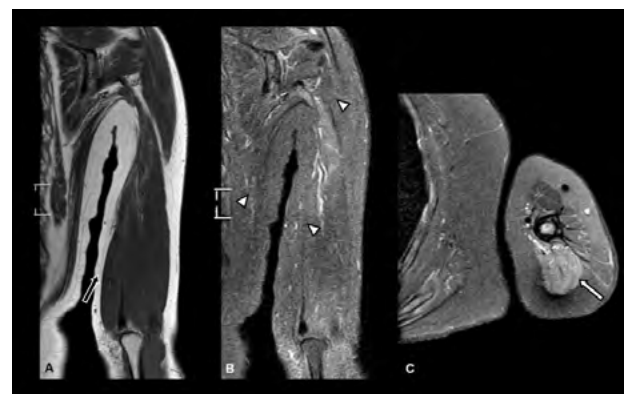


Figura 3. RM después de 13 meses T1 en coronal (A), T2 STIR coronal (B) y T2 STIR axial (C), normal intensidad de señal muscular (cabeza de fecha) y de la fascia peri muscular (flecha blanca), ausencia de reticulación de la grasa del tejido celular subcutáneo (flecha negra).

estadístico y el mejor equilibrio entre sensibilidad y especificidad. El nivel de probabilidad $\geq 55\%$ y $< 90\%$ se definió como 'probable MII'. El comité directivo recomendó, en base a la opinión de expertos, que la "MII definitiva" debía ser con una probabilidad de $\geq 90\%$, lo que correspondía a tener unapuntuación agregada total de $\geq 7,5$ sin biopsia muscular y $\geq 8,7$ con biopsia muscular.⁹

El puntaje en los 4 parámetros de debilidad muscular del paciente dio un valor de 6.4, de las manifestaciones cutáneas 8.5 y de la elevación de las enzimas musculares 1.3, que sumándolas dio un valor de 16.2. No fue necesario realizar EMG ni biopsia muscular. La Resonancia Magnética (RM) de músculos permite definir bien la magnitud del compromiso muscular independiente del tipo MII y se ha descrito su utilidad en el seguimiento de pacientes con DMJ.¹²

La RM es de elección en el diagnóstico y seguimiento de la DM que afecta a los músculos, las fascias y el tejido subcutáneo. Puede reconocer cambios edematosos inflamatorios agudos en los músculos afectados, así como reemplazo graso y atrofia.¹³

En la RM, los músculos con edema inflamatorio son hiperintensos en las imágenes potenciadas en T2, mientras que los menos afectados o no afectados tienen señales bajas. Debido a que la grasa puede interferir con la interpretación de estos cambios, existen dos técnicas para eliminar la señal de la grasa, ya sea imágenes potenciadas en T2 con supresión de grasa o secuencias cortas de recuperación de inversión tau (STIR). Estas técnicas disminuyen de forma global y homogénea la señal de la grasa permitiendo que tejidos con tiempos de relajación T1 y T2 largos sean más notorios (ej: líquidos); de esta manera el proceso inflamatorio o edema del tejido muscular es evidente en STIR. También es útil para identificar el mejor sitio para biopsia muscular.^{14,15}

El anticuerpo anti-Mi-2 reacciona principalmente a Mi-2 β . El anticuerpo anti-Mi-2 se detectó con menos frecuencia en pacientes con Dermatomiositis Juvenil (DMJ) (3–8,7%) en comparación con pacientes adultos con DM (12%). Los pacientes con DM anti-Mi2 positivo tienen una enfermedad muscular más grave que los pacientes con DM anti-Mi2 negativo o pacientes con SAS. Sin embargo, por lo general responden bien a la terapia y muestran remisión clínica,¹⁶ tal como ocurrió con el paciente.

Los anticuerpos anti-Mi-2 β se asociaron con un subgrupo de DM con baja frecuencia de EPI y neoplasia maligna, buena respuesta al tratamiento y resultado favorable. Además, los niveles de anti-Mi-2 β se correlacionaron con la actividad de la enfermedad.¹⁷

A pesar de la normalización de las enzimas hepáticas a los 4 meses y la recuperación de la fuerza muscular las imágenes aún mostraban inflamación muscular. Las enzimas musculares, especialmente CPK pueden ser usadas como respuesta al tratamiento o recaídas, pero el nivel de elevación de estas enzimas puede no correlacionarse bien con la actividad de la enfermedad.²

Este caso clínico confirma la severidad de la miositis en pacientes con DM y anticuerpos anti Mi2, mostrando excelente respuesta a la inmunosupresión, y una correlación entre recuperación de la fuerza muscular y cambios en la intensidad de la señal muscular, fascia y tejido graso subcutáneo medido por RM. La respuesta cutánea fue así mismo favorable

CONCLUSIONES

Las DM con anticuerpos anti-Mi2 debutan con rash característico y debilidad muscular proximal severa. Se acompañan de elevación de enzimas musculares y con RM que muestra aspecto reticular de la grasa subcutánea e incremento de la señal en músculo y fascia peri muscular. La respuesta con corticoides y azatioprina indujo remisión de la enfermedad.

REFERENCIAS

1. Reich A, Lis-Święty A, Krasowska D, et al. Dermatomyositis. Diagnostic and therapeutic recommendations of the Polish Dermatological Society. *Dermatology Review/Przegląd Dermatologiczny*. 2021; 108:85–104. <https://doi.org/10.5114/dr.2021.107278>
2. Kanneboyina Nagaraju, Rohit Aggarwal, and Ingrid E. Lundberg. *Inflammatory Diseases of Muscle and Other Myopathies*. Firestein & Kelley's. Textbook of rheumatology, eleventh edition. Philadelphia. Elsevier; 2021. p. 1539–1568. <https://afkebooks.com>
3. Eleni Tiniakou and Michael W u. *Inflammatory Myopathies*. Petros Efthimiou Editor. *Absolute Rheumatology Review*. Springer 2020. P 303–320. <https://doi.org/10.1007/978-3-030-23022-7> (ebook)

4. I. Illa Sendra. Miopatías Inflammatorias: Pruebas Diagnósticas. Editor Jefe Iñigo Rúa- Figueroa Fernández De Larrinoa. Manual SER de diagnóstico y tratamiento de las enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas. 1ra Edición. Editorial Elsevier España; 2014 p. 205-209
5. Yoshinao Muro, Kazumitsu Sugiura, Masashi Akiyama. Cutaneous Manifestations in Dermatomyositis: Key Clinical and Serological Features— a Comprehensive Review *Clinic Rev Allerg Immunol* 2015; DOI 10.1007/s12016-015-8496-5
6. Milena Marzęcka, Anna Niemczyk, Lidia Rudnicka. Autoantibody Markers of Increased Risk of Malignancy in Patients with Dermatomyositis. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology* (2022) 63:289–296. <https://doi.org/10.1007/s12016-022-08922-4>
7. Lundberg IE: The physiology of inflammatory myopathies: an overview, *Acta Physiol Scand* 2001; 171:207–213. DOI: 10.1046/j.1365-201x.2001.00822.x
8. Naoko Okiyama. Clinical Features and Cutaneous Manifestations of Juvenile and Adult Patients of Dermatomyositis Associated with Myositis-Specific Autoantibodies. *J. Clin. Med.* 2021, 10, 1725. <https://doi.org/10.3390/jcm10081725>
9. Ingrid E Lundberg, Anna Tjärnlund, Matteo Bottai, et al. 2017 European League Against Rheumatism/ American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis* 2017; 0:1–10. doi:1136/annrheumdis10-2017-211468
10. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts) *N Engl J Med.* 1975;292(7):344–347. doi: 10.1056/NEJM197502132920706
11. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts) *N Engl J Med.* 1975;292(8):403–407. doi: 10.1056/NEJM197502202920807
12. S Chapman, T R Southwood, J Fowler, C A Ryder. Rapid changes in magnetic resonance imaging of muscle during the treatment of juvenile dermatomyositis. *Br J Rheumatol.* 1994 Feb;33(2):184–6. doi: 10.1093/rheumatology/33.2.184.
13. Iwona Sudoł-Szopińska, Thibaut Jacques, Piotr Gietka, Anne Cotton. Imaging in dermatomyositis in adults and children. *J Ultrason.* 2020;20(80): e36-e42. doi: 10.15557/JoU.2020.0007. Epub 2020 Mar 31.
14. Walker UA: Imaging tools for the clinical assessment of idiopathic inflammatory myositis. *Curr Opin Rheumatol* 2008; 20: 656–661. DOI: 10.1097/BOR.0b013e3283118711
15. Julia R. Dahlqvist, Ruth Salim, Carsten Thomsen, John Vissin. A quantitative method to assess muscle edema using short TI inversion recovery MRI. *Scientific Reports* 2020; 10:7246. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-64287-8>
16. Pinal-Fernandez I., Mecoli C.A., Casal-Dominguez M., et al. More prominent muscle involvement in patients with dermatomyositis with anti-Mi2 autoantibodies. *Neurology.* 2019;93: e1768–e1777. doi: 10.1212/WNL.00000000000008443
17. Liang, L.; Zhang, Y.-M.; Chen, H. et al. Anti-Mi-2 antibodies characterize a distinct clinical subset of dermatomyositis with favourable prognosis. *Eur. J. Dermatol.* 2020, 30, 151– 158. DOI: 10.1684/ejd.2020.3750



REVISTA
REUMATOLOGÍA
AL DÍA