

EUROPEAN  
NEURO  
MUSCULAR  
CENTRE

## Taller Internacional número 256 de la ENMC

**Lugar:** Hoofddrop, Países Bajos

**Título:** Autoanticuerpos específicos y asociados a miositis

**Fecha:** 8-10 de octubre de 2021

**Organizadores:** Prof. Y. Allenbach (Francia), Dr. J. Damoiseaux (Países Bajos), Prof. A. Mammen (Estados Unidos de América)

**Traducción:** Prof. A Selva-O'Callaghan

**Participantes:** Asistieron al taller un grupo multidisciplinar de 20 participantes de 10 países distintos incluyendo a clínicos de diferentes disciplinas, especialistas en laboratorio, investigadores y representantes de los pacientes. Debido a las restricciones propias de la pandemia COVID-19 aproximadamente la mitad de los participantes asistieron a la reunión telemáticamente.

**Fundamento e información:** Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) engloban diferentes subtipos: dermatomiositis (DM), miopatía necrosante inmunomediada (MNIM), síndrome antisintetasa (SAS), miositis con cuerpos de inclusión (IBM), síndrome de superposición con miositis, y polimiositis (PM). Estos subtipos difieren en sus manifestaciones clínicas, pronóstico, y opciones terapéuticas. En la última década, la identificación de distintos autoanticuerpos ha contribuido al diagnóstico de estas entidades, añadiendo más información en relación con los diferentes subtipos de miositis y su pronóstico. La detección de los autoanticuerpos específicos de miositis (AEM) estuvo inicialmente restringida a los laboratorios de investigación, pero actualmente varios ensayos comerciales están disponibles, permitiendo la introducción de estas técnicas en los laboratorios asistenciales.

**Objetivos del taller:** Para facilitar la interpretación óptima de los resultados de las pruebas de determinación de los AEM, el taller estableció los siguientes objetivos

- Definir las indicaciones clínicas que requieren un cribado de AEM
- Definir la estrategia óptima en los pacientes con sospecha de MII
- Armonizar la manera de dar los resultados a los clínicos de tal modo que permitan una interpretación adecuada.

### Resultados del taller:

*Definir las indicaciones clínicas que requieren un cribado de AEM.* Hubo consenso en que los AEM aportaban valor en relación con el diagnóstico, identificación del subtipo y pronóstico de las MII. La determinación de los AEM solamente debería ser solicitada por clínicos expertos (es decir, no por médicos generales). Se recomienda su detección en el estudio de pacientes con sospecha de MII. Es más, la repetición de estos AEM se debe

considerar en caso de incongruencia de los resultados obtenidos, y de forma excepcional durante el seguimiento de estos pacientes.

*Definir la estrategia óptima en los pacientes con sospecha de MII.* La determinación de los AEM no debe iniciarse con la detección de los anticuerpos antinucleares (ANA), si no con el cribado directo a partir del panel completo de AEM. No se definieron los patrones de referencia, pero se reconoció que la detección de algunos anticuerpos puede ser de calidad insuficiente en algunos tests comerciales.

*Armonizar la manera de dar los resultados a los clínicos de tal modo que permitan una interpretación adecuada.* Los resultados de la determinación de los AEM deben comunicarse de forma semi-cuantitativa, diferenciando entre valores positivos bajos, medios o altos. El informe debe incluir todos los autoanticuerpos que han sido estudiados, así como información sobre el tipo de prueba utilizada. Se remarca que un resultado positivo para anticuerpos anti-MDA5, dado su posible asociación a una enfermedad intersticial pulmonar rápidamente progresiva, requiere una atención médica urgente.

**Resultados para los pacientes y sus familias:** Los pacientes se beneficiarán de un mejor conocimiento, por parte del médico tratante, de la utilidad clínica de los AEM en relación con el diagnóstico, subtipos de MII y pronóstico.

**Próximos pasos:** Se diseñará un estudio multicentrico para una mejor determinación de las características individuales de cada prueba de AEM en relación con las manifestaciones clínicas asociadas. Esto mejorará la interpretación de los resultados.

***Se publicará esta información como artículo en la revista Neuromuscular Disorders (PDF)***