![Logotipo

Descripción generada automáticamente]()

**Registro Latinoamericano de pacientes con**

**Enfermedad Pulmonar Intersticial y Anticuerpos de Miositis (EPI-MIO)**

* Departamento Enfermedades Pulmonares Intersticiales de la Asociación Latinoamericana de Tórax (EPID-ALAT)
* Grupo Latinoamericano de Enfermedades Pulmonares Intersticiales Autoinmunes (GLEPIA)

1. **Introducción/Justificación**

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo de heterogéneo de enfermedades del tejido conectivo (ETC) que se agrupan por presentar características clínicas relativamente comunes y autoanticuerpos específicos. Entre los hallazgos clínicos más frecuentes encontramos inflamación muscular (miositis), un eritema cutáneo específico, artritis, fiebre, fenómeno de Raynaud y enfermedad pulmonar intersticial (EPI). Los criterios de clasificación de las MII han sufrido constantes modificaciones a lo largo de los años y aún no existe un consenso que abarque todo el abanico de fenotipos que se encuentra en este grupo de ETC.

Desde 1975 se usaron ampliamente los criterios de clasificación de MII de Bohan y Peter **(1)**. En 2017 se propusieron y validaron nuevos criterios de American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism (ACR/EULAR). De acuerdo esta clasificación, los subgrupos principales son: Polimiositis, Dermatomiositis, Dermatomiositis Amiopática, Dermatomiositis Juvenil y Miositis por cuerpos de inclusión **(2)**. Sin embargo, existen reconocidamente subgrupos fenotípicos dentro de los grupos principalmente aceptados, los que están fuertemente determinados por el perfil de autoanticuerpos del paciente. Por ejemplo, el subgrupo de MII que se asocia a la presencia de anticuerpos antisintetasa, llamado “Síndrome Antisintetasas (SAS)” tiene muy alta prevalencia de EPI y frecuencia muy variable de los otros hallazgos clínicos comunes a las MII (eritema característico, artritis, fiebre, miositis, etc.) **(3)**,así como algunos pacientes con manifestaciones cutáneas típicas sin compromiso muscular (dermatomiositis clínicamente amiopática) **(4)**.

La asociación de ETC con EPI es un hecho ampliamente conocido, especialmente en relación a Esclerosis Sistémica Progresiva (ESP) y Artritis Reumatoide (AR). Sin embargo, en el caso de las MII, esta asociación está menos estudiada, probablemente porque el diagnóstico de este grupo de ETC ha sido más complejo, debido a la ausencia por mucho tiempo de marcadores serológicos específicos, y solo recientemente disponibles (los llamados “paneles de miositis”). Más aún, es bastante frecuente que muchos de los pacientes en el espectro de las MII no cumplan los criterios de clasificación para MII y mas bien presentan manifestaciones pulmonares predominantes, lo que retrasa el diagnóstico oportuno **(5**).

No existe en Latinoamérica un registro EPI secundaria a anticuerpos relacionados con miositis (EPI-ARM), y aunque existe información relevante de cohortes mexicanas **(6),** desconocemos la incidencia o prevalencia de las EPI-ARM en nuestra región en general. Tampoco sabemos si nuestra población se comporta clínicamente como los pacientes de cohortes de Estados Unidos, Europa o Asia, ni contamos con información sobre si los pacientes con anticuerpos relacionados con miositis con EPI presentan diferentes características que aquellos sin EPI.

La creación de una cohorte multiétnica latinoamericana, de sujetos con EPI y sin EPI asociada a anticuerpos específicos y asociados a miositis, ayudará a llenar los vacíos en el conocimiento que se tienen acerca de esta condición, permitirá evaluar si hay diferencias entre las poblaciones de nuestra región con respecto al porcentaje de sujetos que cumplen criterios de clasificación de MII, o bien, si estos pacientes deben ser más bien clasificados bajo el contexto de una EPI asociada a anticuerpos de miositis.

Este registro además permitiría evaluar las diferencias en el pronóstico respecto a la positividad para los diferentes autoanticuerpos en pacientes con EPI, e incluyendo de manera observacional, el efecto de diferentes tratamientos. También nos permitiría, secundariamente, valorar si existen diferencias pronósticas entre pacientes con y sin EPI y anticuerpos relacionados con miositis.

Desde el año 2016 llevamos a cabo un proyecto piloto de registro de pacientes con EPI-ARM en 3 hospitales latinoamericanos: Hospital María Ferrer (Argentina), Instituto Nacional del Tórax (Chile) e Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (México). Recolectamos 211 casos en total y hemos reportado hallazgos preliminares en Congresos de ALAT y ERS los años 2018, 2019 y el trabajo extenso está en postulación en revistas médicas de alto impacto. Con la experiencia ganada, decidimos que abrir la invitación a ingresar casos de pacientes con EPI-ARM al resto de centros de Latinoamérica, con lanzamiento del proyecto en el Congreso ALAT de Argentina en Diciembre de 2020. Además, decidimos incluir pacientes con positividad para anticuerpos relacionados con miositis pero que no presentan compromiso pulmonar intersticial. Para esto desarrollamos una plataforma de registro electrónico en REDCap con licencia ALAT, que hemos ido perfeccionando progresivamente. Este registro permitirá lograr conocimientos relevantes que podrán ser transferidos a un mejor cuidado y tratamiento de pacientes con MII-EPI.

1. **Objetivo:**
2. Primario: Creación de un registro latinoamericano de pacientes con EPI-ARM, incluyendo variables epidemiológicas, clínicas, laboratorio, tomografía computada (TC) de tórax, tratamiento y de seguimiento, con fines de investigación biomédica a través de un sistema optimizado de información útil, respetando el marco ético y legal vigente.
3. Caracterizar los pacientes con EPI-ARM, incluyendo variables epidemiológicas, clínicas, laboratorio, tomografía computada (TC) de tórax, tratamiento y de seguimiento.
4. Laura Alberti (Argentina)
5. Matías Florenzano (Chile)
6. Emily Rincón (Colombia)
7. Jorge Rojas-Serrano (México)
8. Verónica Wolff (Chile)

* Diseño registro REDCap EPI-MIO: Ignacio Zabert, Emily Rincón
* Responsable técnico REDCAp ALAT: Daniel Pereira

1. **Consideraciones éticas y generales:**
   1. Cada investigador participante debe obtener la aprobación del Comité de Ética de la entidad o centro donde trabaje.
   2. Cada paciente ingresado a la base de datos debe firmar un consentimiento informado.
   3. Confidencialidad de la información: se dispondrá de dos bases de datos:
      1. Base de datos Original de pacientes: a cargo de cada investigador local
      2. Base de datos compartida:base de datos creada a través de la plataforma REDCap **(7,8)** a la cual tendrán acceso todos los participantes en el proyecto como usuarios. Para evitar la filtración de datos personales sensibles, cada paciente será encriptado en la base de datos compartida.
   4. **Se solicitará a cada investigador proporcionar datos de** **al menos 2 casos**.
   5. La posterior participación intelectual, así como también el orden de autores en las futuras publicaciones tanto en congresos como revistas médicas, se basarán en el número de casos aportados y participación en el registro.
   6. No existirá número máximo de investigadores por centro.
   7. Para obtener su usuario al registro EPI-MIO ALAT REDCap se seguirán los siguientes pasos:
      1. Se difundirá un enlace/mail, cada interesado debera proporcionar a traves de los mismos una dirección de mail y completar un formulario. Luego recibirán una notificacion con los pasos a seguir para ingresar a la plataforma REDCap.
      2. La carga de usuarios se realizará periódicamente a través de ALAT, dependiendo de la demanda para ello.
2. **Diseño del estudio**:

Investigación clínica observacional, longitudinal, de cohorte histórica y prospectiva. Se efectuará un primer análisis de la cohorte luego de 1 año de carga de pacientes. Todos los participantes serán autores de las futuras publicaciones que surjan de dicho registro.

1. **Población de estudio y recolección de la información:**
2. **Criterios de inclusión**:

Todo paciente adulto igual o mayor de 18 años con positividad para un anticuerpo relacionado con miositis (mioespecífico o mioasociado) de alguno de los 19 países que integran ALAT y la presencia o ausencia de EPI diagnosticada por tomografía computada de alta resolución y/o biopsia pulmonar.

Los anticuerpos son:

* + Mioespecíficos: Antisintetasas (Jo1, PL7, PL12, EJ, OJ, KS, Zo y Ha), anti MDA5, anti Mi2, anti NXP2, anti TIF1gamma, anti SRP, anti HMGR, anti SAE-1
  + Mioasociados: Ro-52, PM-SCL75, PM-SCL100, Ku, U1RNP

1. **Responsables de la recolección**:

Cada médico tratante será responsable de la recolección de los datos de su respectivo paciente. Los datos serán obtenidos de la entrevista médica con el paciente y del registro correspondiente en la ficha clínica.

1. **Análisis de datos**:

Se utilizará estadística descriptiva de acuerdo con la naturaleza de las variables y se realizará una primera comparación entre las diferentes cohortes para evaluar si los sujetos incluidos difieren de acuerdo al país de origen y etnicidad. Posteriormente, se hará un análisis de acuerdo con el tipo de anticuerpo positivo y se analizará si existen diferencias entre los sujetos con Jo1 positivo contra otros antisintetasa, entre los sujetos con anti MDA5 y el resto de sujetos y los anti PM/SCL y el resto de sujetos. Para estos análisis se utlizarán la pruebas de t de Student, ANOVA; rangos sumados de Wilcoxon, prueba de c2 según corresponda. Se harán diferentes análisis de supervivencia, estimando la supervivencia con el método de Kaplan Meier y se utilizará al *hazard ratio* (HR) como medida de fuerza de asociación para evaluar el papel de los diferentes factores de pronóstico con respecto a mortalidad y progresión de la EPI. Todos los análisis serán a dos colas y un valor de p < 0.05 se considerará significativo.

1. **Instrumentos de recolección de datos**:

**Ingreso**

* Inclusión y Demográficos
  + Código de Identificación: las dos primeras letras del país - dos primeras letras del apellido - dos primeras letras del nombre y fecha de nacimiento (ddmmaaaa). Ejemplo: CHWOVE20101971 (Chile, Wolff, Verónica, 20 de Octubre de 1971).
  + Fecha de ingreso de datos
  + Fecha de nacimiento
  + Género
  + Edad de inicio de seguimiento
  + Fecha de inicio de seguimiento
  + Presenta EPI (Diagnosticada por TACAR): si/no
  + Fecha de diagnóstico de EPI
  + Edad de diagnostico de la EPI
  + ¿Cumple el paciente criterios clasificación de Miopatía inflamatoria idiopática de Bohan y Peter? **(1)**
  + ¿Cumple el paciente criterios clasificación de Miopatía inflamatoria idiopática de ACR/EULAR 2017 ? **(2)**
  + ¿Cumple el paciente criterios de neumonía intersticial con rasgos autoinmunes (IPAF en inglés) de ATS/ERS 2015? **(9)**
  + Fecha de diagnostico de la miopatia/sindorme antisintetasa?
  + País reclutador
  + Centro reclutador (Hospital, Ciudad)
  + Médico a cargo
  + Mail del médico a cargo
  + Fecha de último contacto (consulta o telefonía)
  + Estado del paciente (vivo/muerto)
  + Causa de muerte
* Antecedentes comórbidos: Primera Consulta
  + Tabaquismo
  + Neoplasia
  + Fecha de diagnóstico de Cáncer.
  + Cumple criterios de superposición con otra enfermedad autoinmune?
  + ¿Cuál enfermedad autoinmune?
  + Fecha de diagnóstico de la enfermedad autoinmune
  + Comorbilidades:
  + Enfisema
  + Exposición a Biomasa
  + Exposición a Material particulado
  + SAHS Leve
  + SAHS moderado- Severo
  + Reflujo Gastroesofágico
  + Diabetes
  + Dislipidemia
  + ECV
  + Hipertensión Arterial
  + ERC
  + Hipotiroidismo
  + Enfermedad Coronaria
  + Obesidad
  + Fibrilación Auricular
  + Tromboembolismo Pulmonar
  + Hipertensión Pulmonar
  + Hepatopatía Leve
  + Hepatopatía Moderada- Severa
* Antecedentes clínicos: Primera Consulta
  + Síntomas clínicos
* Debilidad muscular proximal
* Mialgias
* Reflujo gastroesofágico
* Xerostomía
* Xeroftalmia
* Artralgias
* Artritis
* Disfagia
* Fiebre
* Fenómeno de Raynaud
* Baja de Peso
* Signo de Chal (Eritema en esclavina)
* Pápulas o Rash de Gottron
* Rash Heliotropo
* Signo de Holster (Signo de las “pistoleras”)
* Manos de Mecánico
* Pies de escalador (“Hiker`s feet”)
* Úlceras cutáneas
* Esclerodactilia
* Telangiectasias faciales – palmares – periungueales
* Eritema periungueal
* Manos *puffy*
* Disnea
* Tos
* Grados de disnea (mMRC)
  + Grado 0
  + Grado 1
  + Grado 2
  + Grado 3
  + Grado 4
* Tiempo de evolución de la disnea (meses)
* Laboratorio
  + CPK
  + Aldolasa
  + LDH
  + PCR (Proteína C Reactiva) (mg/dl)
  + Velocidad de Eritrosedimentación o Eritrosedimentación Globular (mm/hr)
  + ANAS Negativo Positivo
  + Patrón ANA
  1. Homogéneo
  2. Periférico
  3. Moteado Fino
  4. Moteado Grueso
  5. Nucleolar
  6. Centromérico
  7. Citoplásmico
  8. Otro
  + Títulos ANAS
  1. 80
  2. 160
  3. 320
  4. 640
  5. 1280
  6. >1280
* **Anticuerpos mioespecíficos**
* Mi2
* Mi-2alpha (Mi-2a)
* Mi-2beta (Mi-2b)
* TIF1 gamma (TIF1g)
* MDA5
* NXP2
* SAE1
* SRP
* Anti HMGR
* Jo-1
* PL-7
* PL-12
* EJ
* OJ
* KS
* YRS (Ha)
* Zo
* JS
* SC
* **Anticuerpos mioasociados**
* Ro-52
* Ku
* PM-Scl 100
* PM-Scl 75
* U1RNP
* **Otros Anticuerpos**
* Factor Reumatoideo
* Anticuerpos Anti péptidos citrulinados (ACPA o CCP)
* Anti Ro
* Anti La
* Anti Sm
* Anti RNP
* Anti SCL-70
* ANCAS
* Anti DNA
* Exámenes complementarios:
* Tomografia realizada No Si
  + Fecha de tomografia
  + Patron tomografico:
  + NINE-NO
  + NINE
  + Neumonia de Organización
  + NIU
  + LIP
  + Neumonía intersticial Aguda
  + Patrón de NIU
    - Típico
    - Probable
    - Indeterminado
    - Diagnóstico Alternativo
  + Otros hallazgos en TAC
  + Dilatacion esofagica
  + Elevacion del diafragma
  + Signo del “pancake”
  + Carga de 5 cortes de Goh **(16)**
  + Biopsia pulmonar si/no
  + Fecha de la biopsia pulmonar
  + Hallazgos de la biopsia pulmonar
  + Comentarios de la biopsia pulmonar
* Capilaroscopía No Si
  + Patrón de Capilaroscopía
    - Normal
    - Inespecífico NO patológico
    - Patólogico
      * SD Temprano
      * SD Activo
      * SD Tardío
      * “Esclerodermiforme”
  + Biopsia de Glándula Salival: No Si
    - Biospia de Glándula Salival:
      1. Ausencia inflamación
      2. Inflamación leve
      3. Inflamación moderada 1 foco linfocitario
      4. >1 foco linfocitario
* Función cardiopulmonar:
  + Función pulmonar Si/no
  + Fecha
  + Peso y talla
  + CVF (ml - %)
  + DLCO (ml/min/mmHg - %) basal
  + PiMAX
  + PeMAX
  + Ecuación de prueba de función pulmonar utilizada
  + Test de marcha de 6 minutos
  + Ecocardiograma:
* Presión Sistólica de Arteria Pulmonar por ecocardiograma de superficie
* TAPSE
* Tratamiento
* Tratamiento No Si
* Fecha de inicio de Tratamiento \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* Tratamiento
* Esteroides orales
* Pulsos intravenososo metilprednisolona
* Ciclofosfamida
* Micofenolato
* Azatioprina
* Metotrexato
* Rituximab
* Ciclosporina
* Tacrolimus
* Leflunomida
* Tocilizumab
* Abatacept
* Gammaglobulina
* Plasmaféresis
* Nintedanib
* Pirfenidona

Micofenolato:

* Micofenolato sodico 720 mg
* Micofenolato Sodico 1440 mg
* Micofenolato mofetil 2 gramos
* Micofenolato mofetil 3 gramos.

Azatioprina:

* Dosis 100 mg
* Dosis 150 mg

**Control 6 meses**

* Fecha \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* Cambio de tratamiento No Si
* Razón de cambio de Tratamiento
* Dosis completada
* Ineficacia
* Reacción adversa a medicamento
* Abandono
* Falta de acceso
* Reacción Adversa al Medicamento
  + Infección no grave
  + Infección grave (hospitalización, muerte o discapacidad permanente)
  + Intolerancia digestiva
  + Intolerancia otro
  + Alergia
  + Leucopenia
  + Alteración Pruebas Hepáticas
  + Cistitis hemorrágica
  + Neoplasias
  + Otras
* Fecha de cambio de tratamiento
* Tratamiento en seguimiento a 6 meses
* Esteroides
* Pulsos intravenosos Metilprednisolona
* Ciclofosfamida
* Micofenolato
* Azatioprina
* Metrotexate
* Rituximab
* Ciclosporina
* Tacrolimus
* Leflunomida
* Tocilizumab
* Abatacept
* Gamaglobulina
* Plasmaféresis
* Nintedanib
* Pirfenidona

Micofenolato:

* Micofenolato sodico 720 mg
* Micofenolato Sodico 1440 mg
* Micofenolato mofetil 2 gramos
* Micofenolato mofetil 3 gramos.

Azatioprina:

* Dosis 100 mg
* Dosis 150 mg
* Seguimiento Funcional
* Pruebas de Función Pulmonar No Si
* Fecha de Prueba de Funcionamiento Pulmonar \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
  + CVF (ml - %)
  + DLCO (ml/min/mmHg - %) basal
  + Ecuacion utilizada
  + Test de marcha si/no

**Control 12 meses**

* Fecha \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* Cambio de tratamiento No Si
* Razón de cambio de Tratamiento
* Dosis completada
* Ineficacia
* Reacción adversa a medicamento
* Abandono
* Falta de acceso
* Reacción Adversa al Medicamento
  + Infección no grave
  + Infección grave (hospitalización, muerte o discapacidad permanente)
  + Intolerancia digestiva
  + Intolerancia otro
  + Alergia
  + Leucopenia
  + Alteración Pruebas Hepáticas
  + Cistitis hemorrágica
  + Neoplasias
  + Otras
* Fecha de cambio de tratamiento
* Tratamiento en seguimiento a 12 meses
* Esteroides
* Pulsos intravenosos Metilprednisolona
* Ciclofosfamida
* Micofenolato
* Azatioprina
* Metrotexate
* Rituximab
* Ciclosporina
* Tacrolimus
* Leflunomida
* Tocilizumab
* Abatacept
* Gamaglobulina
* Plasmaféresis
* Nintedanib
* Pirfenidona

Micofenolato:

* Micofenolato sodico 720 mg
* Micofenolato Sodico 1440 mg
* Micofenolato mofetil 2 gramos
* Micofenolato mofetil 3 gramos.

Azatioprina:

* Dosis 100 mg
* Dosis 150 mg
* Seguimiento Funcional
* Pruebas de Función Pulmonar No Si
* Fecha de Prueba de Funcionamiento Pulmonar \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
  + CVF (ml - %)
  + DLCO (ml/min/mmHg - %) basal
  + Ecuación utilizada
  + Test de marcha si/no

**Control 18 meses**

* Fecha \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* Cambio de tratamiento No Si
* Razón de cambio de Tratamiento
* Dosis completada
* Ineficacia
* Reacción adversa a medicamento
* Abandono
* Falta de acceso
* Reacción Adversa al Medicamento
  + Infección no grave
  + Infección grave (hospitalización, muerte o discapacidad permanente)
  + Intolerancia digestiva
  + Intolerancia otro
  + Alergia
  + Leucopenia
  + Alteración Pruebas Hepáticas
  + Cistitis hemorrágica
  + Neoplasias
  + Otras
* Fecha de cambio de tratamiento
* Tratamiento en seguimiento a 18 meses
* Esteroides
* Pulsos intravenosos Metilprednisolona
* Ciclofosfamida
* Micofenolato
* Azatioprina
* Metrotexate
* Rituximab
* Ciclosporina
* Tacrolimus
* Leflunomida
* Tocilizumab
* Abatacept
* Gamaglobulina
* Plasmaféresis
* Nintedanib
* Pirfenidona

Micofenolato:

* Micofenolato sodico 720 mg
* Micofenolato Sodico 1440 mg
* Micofenolato mofetil 2 gramos
* Micofenolato mofetil 3 gramos.

Azatioprina:

* Dosis 100 mg
* Dosis 150 mg
* Seguimiento Funcional
* Pruebas de Función Pulmonar No Si
* Fecha de Prueba de Funcionamiento Pulmonar \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
  + CVF (ml - %)
  + DLCO (ml/min/mmHg - %) basal
  + Ecuacion utilizada
  + Test de marcha si/no

**Ultimo Control**

* Fecha \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
* Cambio de tratamiento No Si
* Razón de cambio de Tratamiento
* Dosis completada
* Ineficacia
* Reacción adversa a medicamento
* Abandono
* Falta de acceso
* Reacción Adversa al Medicamento
  + Infección no grave
  + Infección grave (hospitalización, muerte o discapacidad permanente)
  + Intolerancia digestiva
  + Intolerancia otro
  + Alergia
  + Leucopenia
  + Alteración Pruebas Hepáticas
  + Cistitis hemorrágica
  + Neoplasias
  + Otras
* Fecha de cambio de tratamiento
* Tratamiento en seguimiento a 6 meses
* Esteroides
* Pulsos intravenosos Metilprednisolona
* Ciclofosfamida
* Micofenolato
* Azatioprina
* Metrotexate
* Rituximab
* Ciclosporina
* Tacrolimus
* Leflunomida
* Tocilizumab
* Abatacept
* Gamaglobulina
* Plasmaféresis
* Nintedanib
* Pirfenidona
* Seguimiento Funcional
* Pruebas de Función Pulmonar No Si
* Fecha de ultima Prueba de Funcion Pulmonar \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_
  + CVF (ml - %)
  + DLCO (ml/min/mmHg - %) basal
  + Ecuación utilizada
  + Test de marcha si/no

**Bibliografía**

1. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. N Engl J Med 1975; 292:344–347
2. Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, et al. 2017 European League Against Rheumatism / American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. Arthritis Rheumatol 2017; 69:2271-2282
3. Senécal JL, Raynauld J-P, Troyanov Y. Editorial: A new classification of Adult Autoimmune Myositis. Arthritis Rheumatol 2017; 69:878-884
4. Sontheimer RD. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine´ myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? J Am Acad Dermatol 2002; 46:626–636
5. Lega J-C; Reynaud Q, Belot A et al. Idiopathic inflammatory myopathies and the lung***.*** Eur Respir Rev 2015; 24:216-238
6. González-Pérez MI, Mejía-Hurtado JG, Pérez-Román DI. Evolution of pulmonary function in a cohort of patients with interstitial lung disease and positive for antisynthetase antibodies. J Rheumatol 2020 47:415-423. doi: 10.3899/jrheum.181141
7. Harris PA, Taylor R, Thielke R, et al. Research electronic data capture (REDCap) – A metadata-driven methodology and workflow process for providing translational research informatics support. J Biomed Inform 2009;42:377-81
8. Harris PA, Taylor R, Minor BL, et al. REDCap Consortium, The REDCap consortium: Building an international community of software partners. J Biomed Inform 2019. doi:10.1016/j.jbi.2019.103208
9. Fischer A, Antoniou KM, Brown KK, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features. Eur Respir J 2015;46:976-987
10. Aletaha D, Neogi T, Silman AJ, et al. 2010 Rheumatoid arthritis classification criteria: an American College of Rheumathology/European League Against Rheumatism collaborative initiative. Arthritis Rheum 2010;62:2569-81
11. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, et al. 2013 Classification criteria for Systemic Sclerosis. An American College of Rheumathology/European League Against Rheumatism collaborative initiative. Arthritis Rheum 2013;65:2737-2747
12. Aringer M, Costendanber K, Daikh D, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis Rheumatol 2019;71:1400-1412
13. Shiboski CH, Shiboski SC, Seror R, et al. International Sjögren’s Syndrome Criteria Working Group. 2016 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren’s syndrome: A consensus and data-driven methodology involving three international patient cohorts. Ann Rheum Dis 2017 Jan;76:9-16
14. Alarcon-Segovia D, Cardiel MH. Comparison between 3 diagnostic criteria for mixed connective tissue disease. Study of 593 patients. J Rheumatol 1989 Mar;16:328-34
15. Travis WD, Costabel U, Hansell D, et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Am J Resp Crit Care Med 2013;188:733-748
16. Goh NS, Desai SR, Veeraraghavan S, et al. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: a simple staging system. Am J Respir Crit Care Med 2008; 177:1248-1254