



## IF-014 - MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA. EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

D. Sánchez Cano<sup>2</sup>, P. García Ceberino<sup>1</sup>, J. García-Fogeda Romero<sup>1</sup>, M. Trigo Rodríguez<sup>1</sup>, R. Ríos Fernández<sup>2</sup>, J. Callejas Rubio<sup>2</sup> y N. Ortego Centeno<sup>2</sup>

<sup>2</sup>Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, <sup>1</sup>Medicina Interna. Hospital San Cecilio. Granada.

### Resumen

**Objetivos:** Caracterización de los pacientes con miopatía necrotizante inmunomediada (MNI).

**Material y métodos:** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de seis pacientes con diagnóstico de MNI, en seguimiento desde 2012.

**Resultados:** Predominio femenino, media 63 años. Clínica principal: debilidad proximal de más de 6 semanas de evolución. Exposición a estatinas en 4 pacientes. Anticuerpos hallados: anti-HMGCR en 3 casos, todos asociados a estatinas; anti-SRP en un caso, sin exposición a estatinas, con manifestaciones extramusculares: cutánea (Raynaud) y pulmonar (neumopatía difusa); finalmente, dos casos seronegativos, diagnosticados mediante histología. Tratamiento: consistió principalmente en corticoides e inmunoglobulinas de forma conjunta para la inducción y mantenimiento, y otros inmunosupresores como segunda línea, consiguiendo normalización de la CPK frecuentemente, y remisión de la enfermedad solo en un 50% de los casos. En los pacientes con implicación de estatinas, se pautó terapia biológica con anticuerpos anti-PCSK9. Solo un paciente presentó neoplasia (adenocarcinoma de sigma), que fue previa al diagnóstico de MNI, siendo positivo para anti-HMGCR.

#### Datos

	Frecuencia		Frecuencia		
Mujer	4	HMGCR	3	Inducción	-
Hombre	2	SRP	1	GC	4
Edad (media)	63 años	Seronegativas	2	GC+IGIV	2
Patocronia	-	Biopsia concordante	4	Mantenimiento	-
< 2 semanas	0	CPK inicial (media)	9847 mg/dl	GC	3
2-6 semanas	1			GC+IGIV	2
> 6 semanas	5	Normaliza CPK	5	IGIV	1
				Azatioprina	1
				Rituximab	1
Estatinas (pacientes)	4	Ac monoclonal	-	Remisión completa	3

Meses con estatinas (media)	23,5 meses	Evolucumab	3	Remisión parcial	2
		Alirocumab	1	Remisión escasa/nula	1

*Discusión:* Los datos son similares a la bibliografía. Asociación a estatinas, especialmente en el grupo anti-HMCGR. Por el escaso volumen muestral, es difícil correlacionar esta exposición a estatinas y/o el perfil serológico a la respuesta terapéutica.

*Conclusiones:* La MNI es infrecuente y posiblemente infradiagnosticada. El conocimiento de la enfermedad y su notificación en publicaciones científicas es imprescindible para un mejor manejo y estudio, dado su potencial invalidante.

## **Bibliografía**

1. Allenbach Y, Mammen AL, Benveniste O, Stenzel W, Allenbach Y, Amato A, et al. 224<sup>th</sup> ENMC international workshop::clinico-sero-pathological classification of immune-mediated necrotizing myopathies Zandvoort, the Netherlands, 14-16 October 2016. *Neuromuscul Disord.* 2018;28:87-99.