



1193 - REVISIÓN DE CASOS CON MIOPATÍA NECROSANTE INMUNOMEDIADA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-HIDROXI-3-METILGLUTARILCOENZIMA A REDUCTASA

A. Viana García, J.A. Aguilera Ayllón, M. Fernández Garcés, S. Salavert Pamblanco, L. Piles Roger, M.J. Fabiá Valls y A. Artero Mora

Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

Resumen

Objetivos: Describir las características de pacientes con miopatías necrosantes inmunomediadas (MNIM) asociadas a anticuerpos hidroximetil glutaril coenzima A reductasa (anti-HMGCR) ingresados en medicina interna.

Métodos: Estudio descriptivo observacional mediante la revisión de la historia clínica de pacientes diagnosticados de MNIM con anti-HMGCR.

Resultados: Caso 1. Mujer 23 años, de Honduras, con debilidad y dificultad para caminar de un año. Único antecedente infección por virus chikungunya. CPK: 9.350 ui/L. Resonancia con afectación muscular extensa en miembros. ANA, blot de miositis todos negativos salvo anti-HMGCR positivos. El electromiograma (EMG) mostró un patrón miopático. Inicia tratamiento con prednisona e inmunoglobulinas (Igiv) con mejoría. La biopsia muscular indica MNIM, se trata con metotrexato con normalización de CPK. Al año presenta intolerancia digestiva con abandono de metotrexato. Comienza azatioprina, sin mejoría clínica completa tras 6 meses. Finalmente se administra rituximab dos dosis y micofenolato, a los dos años y medio se mantiene estable. Caso 2. Mujer 66 años, remitida por debilidad y astenia de cinco meses, junto con pérdida de siete kilos. Tres meses antes con CPK: 12.000 ui/L, su médico cambió simvastatina por pitavastatina. Antecedentes de hipertensión arterial, diabetes tipo 2, dislipemia y fibromialgia. Balance muscular proximal 4/5 y marcha miopática. CPK: 9.792 ui/L y anti-HMGCR positivos. EMG con datos de miopatía aguda y resonancia muscular con miopatía inflamatoria en cinturas escapular y pélvica. La biopsia del deltoides fue compatible con MNIM. Para despistaje de neoplasia oculta se hace TC toracoabdominopélvico sin hallazgos. Se le administró Igiv más prednisona e inició azatioprina. Después de seis meses, su nivel de CK disminuyó y su fuerza mejoró. Tras dos años se mantiene estable con azatioprina. Caso 3. Mujer 74 años, ingresa por fatigabilidad y pérdida de peso, junto con disfagia de cuatro meses. Era hipertensa, dislipémica y obesa. Retirada atorvastatina 40 mg un mes antes por mialgias. CPK: 10.436 ui/L y anti-HMGCR positivos. EMG compatible con miopatía aguda y resonancia muscular con edema muscular cintura escapular-pélvica, bilateral y simétrico. Biopsia del deltoides compatible con MNIM. Inicia Igiv, seguida de prednisona y azatioprina. Tras dos meses CK disminuyó a 1.401 ui/L y recuperó su fuerza. Lleva veinte meses de seguimiento con azatioprina y CK 551 ui/L.

Discusión: Los anticuerpos anti-HMGCR han permitido la clasificación de los subgrupos de miopatías inflamatorias idiopáticas. Afecta más a mujeres, caracterizada por debilidad proximal y bilateral. Analíticamente es típica la elevación de CPK. Se ha descrito su asociación con infecciones y relación con la exposición a estatinas, presente en dos de los casos. La biopsia presenta patrón necrotizante y menos inflamatorio. En fase aguda todas presentaron buena respuesta clínica con prednisona e Igiv. Posteriormente, se emplearon metotrexato, azatioprina o micofenolato, como está descrito en la literatura. A destacar en los casos resistentes-recidivantes, más frecuente en los no expuestos a estatinas, como es el primer caso, se emplea el rituximab con buena respuesta.

Conclusiones: La MNIM con anti-HMGCR se ha relacionado con exposición previa a estatinas, presente en dos de los casos. Asocia un fenotipo clínico descrito de debilidad muscular proximal, bajo riesgo de malignidad y precisan de tratamiento corticoideo, Igiv, asociado a tratamiento inmunosupresor. En casos resistentes hay que considerar rituximab.