



813 - ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN LA MIOPATÍA NECROSANTE INMUNOMEDIADA ASOCIADA AL ANTICUERPO ANTI-SIGNAL RECOGNITION PARTICLE

Júlia Barriga Marin, Joan Padrosa, Dolores Cano, Gloria Garrabou, José C. Milisenda y Ana Matas-García

Hospital Clínic Barcelona, Barcelona, España.

Resumen

Objetivos: La miopatía necrosante inmunomediada (MNIM) es un tipo de miopatía inflamatoria idiopática (MII) caracterizada por la presencia de anticuerpos específicos contra la partícula de reconocimiento de señales (SRP, por sus siglas en inglés) y la hidroxil-3-metilglutaril-CoA reductasa (HMGCR). Aunque la MNIM asociada al anticuerpo anti-SRP (MNIM-SRP) principalmente afecta al músculo esquelético, puede existir compromiso extramuscular, que podría ser más prevalente de lo reportado en la literatura (10-20%). El objetivo de este estudio es describir las características clínicas de la enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en pacientes con MNIM-SRP, tanto en nuestro centro como en la literatura médica.

Métodos: Realizamos un análisis retrospectivo de los pacientes diagnosticados con MNIM-SRP y EPI en un hospital terciario, de mayo 2010 a mayo 2023. Además, revisamos los casos reportados en PubMed y Cochrane durante ese período.

Resultados: De nuestra cohorte de pacientes con MNIM-SRP (n = 11), tres fueron diagnosticados de EPI al inicio de la enfermedad. La edad promedio al diagnóstico fue de 70 años y ninguno de ellos era fumador. La debilidad muscular proximal simétrica fue el síntoma inicial en todos los casos, seguido de disnea de esfuerzo. Además, todos presentaban manifestaciones extramusculares como disfagia y artralgias. Los niveles medios de CK fueron de 3.039 UI/L. Las biopsias musculares confirmaron el diagnóstico de MNIM. La electromiografía reveló cambios miopáticos en todos los pacientes. Las imágenes de tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) mostraron un predominio de compromiso en los lóbulos inferiores, presentando dos hallazgos radiológicos principales: neumonía intersticial usual (NIU) que progresó a neumonía intersticial no específica (NINE), y opacidades en vidrio esmerilado acompañadas de engrosamiento interlobular, engrosamiento pleural y reticulación. Las pruebas de función pulmonar (PFP) revelaron una afectación leve a moderada. Solo un paciente desarrolló hipertensión arterial pulmonar. El tratamiento estándar consistió en corticoides, junto con un segundo inmunosupresor (azatioprina n = 2, micofenolato de mofetilo n = 1). Dos de los pacientes requirieron tratamiento adicional con inmunoglobulinas endovenosas. Dos de ellos alcanzaron una remisión completa, mientras que uno falleció debido a la afectación pulmonar. En la literatura, los pacientes con MNIM-SRP tenían una edad media de 49 años. Los síntomas iniciales fueron la debilidad y la disnea de esfuerzo, esta última presente hasta en un 44% al diagnóstico. La mayoría de los pacientes presentaban disfagia

concomitante. Las enzimas musculares se encontraban elevadas en todos los pacientes. El principal patrón radiológico fue la NINE y más de la mitad presentaban reticulación. La gravedad fue leve-moderada en la mayoría y las PFP se mantuvieron estables en el tiempo.

Conclusiones: La EPI en pacientes con MNIM-SRP constituye una entidad que probablemente esté infradiagnosticada debido a su inicio asintomático y a su lenta progresión. Ocurre especialmente en pacientes mayores, asociada a disfagia y con una gravedad de leve a moderada. Por ello, debería considerarse la realización sistemática de TCAR y PFP al diagnóstico de MNIM-SRP. No obstante, se necesitan estudios adicionales para comprender con mayor precisión la frecuencia y las características clínicas de la EPI en pacientes con MNIM-SRP. En presencia de miopatía necrosante y EPI concomitante, debe considerarse MNIM-SRP en primer lugar.