



<https://www.revclinesp.es>

## 1292 - ESTUDIO OBSERVACIONAL DESCRIPTIVO DE UNA SERIE DE 7 CASOS DE MIOSITIS NECROSANTE INMUNOMEDIADA

**Joan Fonollosa Luciano<sup>1</sup>, Ana Esparcia Navarro<sup>2</sup>, María Milagros Ortiz Sidera<sup>1</sup>, Susana Barberó Alonso<sup>1</sup>, Cecilia Tortajada Alamilla<sup>1</sup> y María Soledad Añón Roig<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, España. <sup>2</sup>Hospital de Llíria, Llíria, España.

### Resumen

**Objetivos:** Describir los aspectos clínicos y epidemiológicos de la miositis necrosante inmunomediada a partir de una serie de casos, destacando el diagnóstico, las diferentes opciones terapéuticas y la respuesta a estas.

**Métodos:** Estudio observacional descriptivo retrospectivo tipo serie de casos que incluye todos los pacientes atendidos en el departamento de salud entre los años 2016 y 2023 con diagnóstico anatomo-patológico de miositis necrosante inmunomediada. Se descartan los casos sospechosos sin confirmación histológica. Los casos se identificaron a través del Registro de Diagnósticos Codificados hospitalario durante el mes de abril y mayo de 2024. Las variables del estudio fueron obtenidas de la historia clínica informatizada. Se obtuvieron las siguientes variables de interés: edad, sexo, año del diagnóstico, antecedentes de interés, toma estatinas previo a diagnóstico, manifestaciones clínicas, presencia de anticuerpos específicos, anticuerpos asociados, tratamiento oral de mantenimiento, infusión de inmunoglobulinas o rituximab, normalización de hiperCKemia y respuesta clínica al tratamiento. Estas variables se recogieron en una base de datos diseñada para tal efecto. Con los datos no se procede a ningún tipo de análisis estadístico.

**Resultados:** En el estudio se incluyen un total de 7 pacientes, de edades que varían entre 56 y 89 años. Se incluyen 3 hombres y 4 mujeres. 2 de los siete pacientes destaca hipotiroidismo como antecedente, además de un paciente con esclerodermia y dermatomiositis, y un paciente con tumor urotelial. Todos excepto el paciente con dermatomiositis relatan toma previa de estatinas a diferentes dosis y principio activo. 4 pacientes presentan anticuerpos específicos y en 3 pacientes se registran anticuerpos asociados. Todos los pacientes toman glucocorticoides a la fecha del estudio excepto dos. 6 de los 7 pacientes toman además un inmunosupresor de mantenimiento oral (azatioprina, metotrexato o micofenolato mofetilo). 4 de los pacientes han requerido inmunoglobulinas intravenosas o rituximab. En todos los casos excepto en uno los valores de creatina cinasa se normalizaron con el tratamiento. En la actualidad la respuesta al tratamiento en todos ellos es total, con un fallecimiento a fecha del estudio (tabla).

	Toma de Antecedentes de estatinas interés	Manifestaciones clínicas previo a diagnóstico	Anticuerpos específicos asociados	Tratamiento oral de mantenimiento	Infusión de inmunoglobulinas o rituximab
Paciente nº					

Sexo/edad

Año de  
diagnóstico

1			Debilidad cinturas escapular y pélvica, disfonía, pérdida peso	No	ANA 1/640 nucleolar	GC y MMF	Sí (Ig)
M/75	No	Sí					
2016							
2			Debilidad miembros inferiores	No	ANA 1/160 nuclear granular	GC + AZA	No
H/84	Hipotiroidismo, tumor urotelial	Sí					
2023							
3			Debilidad cinturas escapular y pélvica, disnea mínimos esfuerzos	Anti- HMGCR	No	GC + AZA	Sí (Ig)
M/89	No	Sí					
2022							
4			Debilidad cinturas, disfagia y mialgias	Anti- HMGCR	No	GC + AZA	Sí (Ig)
M/70	Hipotiroidismo	Sí					
2019							
5			Debilidad cinturas escapular y pélvica, mialgias	Anti- HMGCR	No	MTX	Sí (RTX e Ig)
H/56	No	Sí					
2021							
6	Esclerodermia, dermatomiositis, No NINE		Artromialgias, Raynaud, dolor abdominal	Anti-SRP	ANA 1/640 citoplasmático, anti-PM/Scl- 100, anti-SSA- 52	GC + MMF	No
M/78							

H/71	No	Sí	Debilidad cinturas escapular y pélvica	No	No	GC hasta 2023	No
------	----	----	---	----	----	---------------	----

*Conclusiones:* La miositis necrosante inmunomediada es una enfermedad grave e infrecuente asociada al uso de estatinas, tumores o infecciones, caracterizada por la presencia de autoanticuerpos específicos en la mayoría de los casos. Tras tratar la causa como por ejemplo mediante la suspensión de la medicación hipolipemiantre la mayoría de ocasiones, se debe instaurar un tratamiento inmunosupresor para el control sintomático, el cual no está estandarizado y muchas veces requiere ajustes individualizados. Además, el paciente suele requerir dosis aisladas o pautas de inmunoglobulinas u otro inmunosupresor con el cual se logra aliviar los síntomas y corregir las alteraciones bioquímicas. No obstante, el paciente llega a depender de estas tandas de tratamiento intravenoso con el fin de mantener la remisión clínica completa.