



IF-1. - MIOPATÍA NECROTIZANTE AUTOINMUNE. DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS

S. Clemos Matamoros, P. Fanlo Mateo, B. Lacruz Escalada, A. Villanueva Fortún, I. Elejalde Guerra, M. Cía Lecumberri, C. Pérez García

Servicio de Medicina Interna. Complejo Hospitalario de Navarra-B. Pamplona (Navarra).

Resumen

Objetivos: Describir 3 casos de miopatía necrotizante diagnosticados en nuestro Servicio.

Métodos: Revisión de las historias clínicas correspondientes y literatura relativa a dicha entidad.

Resultados: Caso 1: mujer de 74 años, antecedentes de toma de estatina (simvastatina). Clínica de astenia, anorexia y debilidad muscular de predominio en EEII. Pérdida ponderal de 10 kg en el último año. Elevación sérica de CPK hasta 6.810 U/L. Resto de analítica normal. Despistaje de neoplasia (TC toraco-abdominal y gastro-colono negativos). EMG: no actividad espontánea ni cambios en señal de PUMs. RMN de EEII: aumento de señal en 1/3 superior de vasto medio y lateral izquierdos. Retirada de estatina con normalización analítica progresiva y mejoría clínica. En revisión tras un año, nuevo pico enzimático y reaparición de debilidad asociada a disfagia. Nuevo despistaje de neoplasia negativo. RMN: afectación múltiples músculos de cinturas pelvianas y muslos con múltiples zonas parcheadas hiperintensas. En base a estos datos se realiza biopsia muscular que muestra fibras necróticas sin infiltrado linfocitario. Se inicia tratamiento con CE con mejoría inicial y empeoramiento al descender dosis. Se añade azatriopina. Ante la ausencia de mejoría, se pautan bolos de IGIV (x4) así como 3 ciclos de metil-prednisolona ev. Mejoría lenta pero favorable iniciándose tratamiento rehabilitador. Diagnóstico: miopatía necrotizante asociada a estatinas. Caso 2: mujer de 43 años, cuadro de 4 meses de evolución de anorexia, hiporexia, pérdida de peso no cuantificada y debilidad en ambas piernas. Marcada disminución de fuerza muscular a nivel proximal (cinturas). Elevación de CPK 1.485 U/L. Resto de parámetros dentro de la normalidad, incluidos marcadores de autoinmunidad y tumorales. EMG: polifasia en cuádriceps/gemelo interno con disminución de unidades al máximo esfuerzo. RM muscular: miopatía inflamatoria en la totalidad de la musculatura de muslos. Biopsia muscular: fibras necróticas SIN alteraciones inflamatorias. TC toraco-abdominal: engrosamiento de pared de fundus gástrico. Gastroscopia: neoplasia de fundus gástrico con infiltración a cardias; A.P. carcinoma de células en anillo de sello. Diagnóstico: miopatía necrotizante paraneoplásica. Caso 3: mujer de 75 años, en tratamiento con estatina (pravastatina). Clínica de astenia, debilidad muscular y disfagia progresiva. Elevación analítica de CPK hasta 9.00U/L. Marcadores de autoinmunidad negativos. TC toraco-abdominal normal. Gastro-colono negativa para patología neoplásica. EMG: PUMs de parámetros normales con discreta pérdida de unidades en tibial anterior, al máximo esfuerzo. Biopsia muscular: necrosis, fibras regenerativas, núcleos centrales y vacuolas no ribeteadas. Sin infiltrados inflamatorios diagnóstico: miopatía necrotizante asociada a estatinas.

Discusión: Las miopatías necrotizantes son un grupo heterogéneo de patología muscular de creciente diagnóstico, con patogénesis autoinmune, asociadas, entre otros procesos, a neoplasia (caso 2), siendo esta una variante rápidamente progresiva y asociada sobre todo a tumores gastro-intestinales. Con mayor frecuencia la miopatía aparece en relación a toma de estatinas (caso 1 y 3), pudiendo persistir o progresar tras su suspensión, incluso iniciarse tras varios años de tratamiento o incluso tras su supresión.

Conclusiones: La miopatía necrotizante (sin inflamación) está incluida dentro de las miopatías inflamatorias (PM y DM). Puede suponer hasta el 19% de las miopatías inflamatorias autoinmunes. El síntoma cardinal es la pérdida subaguda de fuerza proximal, astenia, disfagia y pérdida de peso. Su asociación a procesos neoplásicos obliga a estudio de despistaje. El diagnóstico definitivo se establece mediante biopsia muscular, siendo la confirmación histopatológica la presencia de fibras musculares necróticas en ausencia de infiltrado inflamatorio.