



IF-058 - MIOPATÍA NECROSANTE CON ANTICUERPOS ANTI-HMGCOA

M. Feliu¹, P. Moreno Lozano¹, S. Prieto-González¹, A. Selva O'Callaghan², O. Viñas³, J. Grau¹ y J. Milisenda¹

¹Medicina Interna, ³Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona²Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: El objetivo de este trabajo es describir los pacientes con miopatía necrosante asociada al anticuerpo anti-HMGCoA diagnosticados en la unidad de patología muscular del Hospital Clínic de Barcelona.

Material y métodos: Se seleccionaron los pacientes mayores de 18 años a quienes se les practicó una biopsia muscular, entre enero del 2007 y mayo del 2018, y cuyo diagnóstico histológico fue de miopatía necrosante. A todos estos pacientes se les determinaron los Ac anti HMGCRC. Para el diagnóstico histopatológico se utilizaron los criterios propuestos por Mammen et al. Todas las muestras fueron procesadas de acuerdo a los procedimientos estándar mediante congelación y secciones en criostato para las tinciones histoquímicas e inmunohistoquímicas convencionales, incluyendo Ag de clase I del CHM, y el C5b9. La información clínica y de laboratorio se obtuvo mediante la revisión retrospectiva de las historias clínicas.

Resultados: Se identificaron catorce pacientes que provenían de una serie de 1200 biopsias musculares. La mediana de seguimiento fue de 38,7 meses. El 50% requirió inmunoglobulinas endovenosas y un 30% rituximab debido a su refractariedad a la prednisona, además de un agente inmunodepresor como MTX, AZA o TK. Todos los pacientes menos uno, habían sido tratados con estatinas. Dos pacientes destacaron por la presencia de disfagia grave y otros dos, de miocardiopatía. De los 14 pacientes, 12 presentaron el típico patrón de miopatía necrosante a nivel histológico, mientras que el hallazgo predominante era la presencia fibras musculares en estado de regeneración y en otro paciente el patrón sugería más una dermatomiositis. Los pacientes más jóvenes presentaron una peor evolución clínica.

Discusión: El término miositis necrosante inmunomediada (MNIM) asociada a los anticuerpos HMGCcoA define aquellos pacientes que presentan debilidad muscular proximal subaguda, valores elevados de CK, necrosis con inflamación mínima o nula en la biopsia muscular y positividad para los anticuerpos mencionados. Sin embargo, tanto el cuadro clínico como las manifestaciones asociadas y su manejo siguen siendo controvertidos. No siempre está asociada al uso del medicamento "estatinas" y si bien la patogenicidad del anticuerpo no está demostrada, su concentración parece correlacionarse con los niveles de CK.

| Patología muscular | Género | Edad | Asociaciones | CK | Seguimiento (meses) | Tratamiento PDN | AZA/MTX/TC | IG. EV. | RTX | Resultado |
|--------------------|--------|------|----------------|-------|---------------------|-----------------|------------|-----------|-----|-------------------------------|
| MNIM | M | 57 | Paravertebral | 6200 | 42 | Sí | Sí | 6 ciclos | Sí | RP |
| MNIM | M | 79 | No | 7420 | 18 | Sí | Sí | No | No | Muerte (causa no relacionada) |
| MNIM | F | 71 | No | 4230 | 72 | Sí | Sí | No | No | RP |
| MNIM | F | 81 | No | 620 | 16 | Sí | No | No | No | RP |
| MNIM | F | 70 | No | 1240 | 20 | Sí | Sí | No | No | RP |
| MNIM | F | 84 | No | 579 | 15 | Sí | No | No | No | RC |
| MNIM | F | 51 | No | 5340 | 12 | Sí | Sí | 6 ciclos | Sí | RP |
| MNIM | M | 66 | Disfagia | 5204 | 13 | Sí | Sí | 6 ciclos | No | RP |
| Regeneración | M | 77 | No | 2890 | 8 | No | No | No | No | RC |
| DM | M | 48 | Disfagia | 7660 | 108 | Sí | Sí | 12 ciclos | Sí | mala respuesta |
| MNIM | F | 64 | CMP | 5980 | 50 | Sí | Sí | 8 ciclos | Sí | mala respuesta |
| MNIM | M | 60 | No | 11330 | 72 | Sí | Sí | 12 ciclos | Sí | RP |
| MNIM | M | 66 | No | 1650 | 60 | Sí | Sí | No | No | RC |
| MNIM | M | 73 | Disfagia y CMP | 6600 | 36 | Sí | Sí | 6 ciclos | No | RC |

Datos relevantes de los pacientes. MNIM: miopatía necrosante inmunomediada; DM: dermatomiositis; M: masculino; F: femenino; CMP: cardiomiopatía; CK: creatinina; PDN: prednisona; AZA: azatioprina; MTX: metotrexato; TC tacrolimus; IG: inmunoglobulinas; RTX: rituximab; RP: respuesta parcial; RC: respuesta completa.

Conclusiones: La clasificación de las miopatías inflamatorias idiopáticas se encuentra en un proceso dinámico, donde aparentemente los distintos autoanticuerpos tendrán gran protagonismo. Este parece ser el caso de la MNIM asociada a los Auto Ac HMGR.