Rev Clin Esp. 2017;217(Espec Congr):558

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-006 - MIOPATÍA NECROSANTE INMUNOMEDIADA: REVISIÓN BASADA EN LA EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE MEDICINA INTERNA

J. Romero Cabrera, L. Martín Piedra, S. Gutiérrez Alcalá, M. Fuentes Spínola, L. Limia Pérez y R. Fernández de la Puebla Giménez

Medicina Interna. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Resumen

Objetivos: Revisión de las características basales de los casos diagnosticados de miopatía necrotizante inmunomediada (MNI) en nuestra unidad.

Material y métodos: Se recogieron características clínicas, resultados de pruebas complementarias y tratamiento de 3 pacientes diagnosticados de MNI en 1 año en nuestra unidad.

Resultados: Se trata de dos mujeres y un hombre con afectación muscular proximal simétrica severa sobre todo de miembros inferiores, con un caso con afectación cardiaca y otro con afectación digestiva y con niveles de CPK elevados, además de patrón miopático en el electromiograma. Se descartó neoplasia asociada, existiendo en dos de los casos hepatitis B pasada, siendo negativos VHC y VIH, se descartó además enfermedad autoinmune sistémica asociada. Ninguno tenía prescrito estatinas. Los anticuerpos anti-SRP y resto de perfil de miositis fueron negativos con ANA elevados en los tres casos. Y en todos ellos la biopsia fue diagnóstica de MNI con predominio de necrosis, atrofia y regeneración expresando uno de los casos MHC-1.

Discusión: Las miopatías inflamatorias idiopáticas constituyen un grupo de enfermedades heterogéneas autoinmunes caracterizadas por afectación muscular e inflamación y necrosis en la biopsia muscular. Clasificadas en 2004 por el European Neuro Muscular Centre (ENMC) en: dermatomiositis (DM), poliomiositis (PM), miopatía por cuerpos de inclusión (MCI), miositis no especifica y miopatía necrosante inmunomediada (MNI). Previamente la MNI pertenecía al grupo de la PM por su similitud en las manifestaciones clínicas. Aunque la presentación en la MNI es muy heterogénea, existen una serie de manifestaciones clínicas típicas que deben hacer sospecharla. Estas son la debilidad muscular simétrica y proximal, severa con atrofia muscular de evolución aguda-subaguda. Puede existir afectación digestiva (disfagia) y menos frecuentemente cardiaca y pulmonar. Pueden existir mialgias asociadas. Los niveles de CPK están elevados alrededor de 2.000-15.000 mg/dL dependiendo de los casos. Es fundamental descartar etiología secundaria como son las neoplasias, infecciones (siendo lo más frecuente VHC y VIH), fármacos (estatinas) y enfermedades autoinmunes sistémicas (esclerosis sistémica). Existen dos anticuerpos relacionados con los casos de MNI: anti-HMGCoA (relacionado con estatinas) y anti- SRP (relacionado con un curso más grave y manifestaciones sistémicas). Además es preciso solicitar perfil de autoanticuerpos de miositis (anti-MDA-5, anti-Mi2, etc.). Ante la sospecha de MNI se debe solicitar EMG que confirme un patrón miopático, pudiendo solicitarse una resonancia magnética nuclear para cuantificar y localizar la afectación muscular, siendo la prueba gold estándar para el diagnóstico una biopsia muscular. En la biopsia predomina necrosis, atrofia y regeneración de las fibras musculares, pudiendo expresar complejo mayor de

histocompatibilidad tipo 1 (MHC-1) en un porcentaje bajo de los casos. El tratamiento inicial de la MNI son glucocorticoides utilizándose en los casos más severos bolos de metilprednisolona y posteriormente prednisona vía oral 0,5-1 mg/kg/día. En la mayoría de los casos no responden necesitándose inmunosupresores como metrotexate, ciclosporina, etc. sin ser ninguno de elección. Se pueden utilizar además ciclos de inmunoglobulinas. Es fundamental un tratamiento rehabilitador intenso.

Conclusiones: Los datos recogidos en nuestros pacientes son similares a los descritos en la literatura. Es necesario sospechar MNI ante la presencia de las manifestaciones clínicas típicas debiendo descartar etiología secundaria e instaurando tratamiento de forma precoz para evitar en lo posible secuelas por la afectación muscular.

0014-2565 / © 2017, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.