Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):562

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-058 - MIOPATÍA NECROSANTE CON ANTICUERPOS ANTI-HMGCOA

M. Feliu[1], P. Moreno Lozano[1], S. Prieto-González[1], A. Selva O´Callaghan[2], O. Viñas[3], J. Grau[1] y J. Milisenda[1]

[1]Medicina Interna, [3]Inmunología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona[2]Medicina Interna. Hospitals Vall d&#39Hebron. 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 HMGCR. 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 HMGCoA 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: creatinkinasa; 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 HMGCR.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.