



IF-006 - ANTICUERPOS FRENTE AL RECEPTOR DE LA ENZIMA LIMITANTE DE LA SÍNTESIS DE COLESTEROL EN EL HÍGADO (3-HIDROXI-3-METIL-GLUTARIL COENZIMA A REDUCTASA-HMG COAR) Y SUS DIFERENTES FORMAS DE PRESENTACIÓN CLÍNICA

A. Martínez Zapico¹, L. Mozo Avellaneda², G. Morís de la Tassa³, R. Gómez de la Torre¹, D. Colunga Argüelles¹, L. Caminal Montero¹

¹Servicio de Medicina Interna. ²Servicio de Inmunología. ³Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias).

Resumen

Objetivos: La determinación del anticuerpo específico anti-reductasa de la HMG-CoA debe realizarse ante la sospecha de una afectación muscular debido a su asociación con miopatías. Niveles altos en su determinación se han asociado al tratamiento previo con estatinas hasta un 63% de los pacientes con afectación muscular. También se han descrito pacientes sin exposición previa con niveles superiores al rango de la normalidad en los que existe una patología inmune subyacente. Es una entidad poco descrita debido al desconocimiento previo de su asociación con polimiositis/dermatomiositis.

Métodos: Descripción de una serie de pacientes con presencia de anticuerpos específico anti-reductasa de la HMG-CoA en suero realizados en el estudio de despistaje de enfermedades autoinmunes. Datos de laboratorio realizados previos a disponer de la técnica para su determinación y posteriormente tras la adquisición de la misma y su realización en el despistaje de miopatías ante la negatividad de los anticuerpos habituales.

Resultados: 1. Varón de 47 años que acude a Dermatología por lesiones a nivel facial, cuero cabelludo y región retroauricular compatibles con lupus discoide sin presentar clínica sistémica. Realizada determinación en 2008 de ANAs y ENAS con resultado negativo y hallazgo de Anticuerpos citoplasmáticos etiquetados como atípicos a título 1/320. Pérdida en el seguimiento posterior. 2. Varón de 56 años etiquetado de lupus cutáneo ante lesiones a nivel facial. Cinco años después lesiones a nivel facial, dorso de la mano y escote con sospecha de dermatomiositis. No debilidad muscular ni mialgias. Determinación de CK, aldolasa y LDH normales. Realizada biopsia cutánea sin diagnóstico concluyente y biopsia muscular que no mostró alteraciones. Se realizó despistaje de proceso neoplásico subyacente no evidenciándose ni al diagnóstico ni a lo largo de la evolución. Etiquetado de dermatomiositis amiopática a tratamiento con azatioprina. Determinación en 2008 de patrón citoplasmático atípico 1/640. 3. Mujer de 43 años con pápulas de Gottron y eritema en heliotropo. Debilidad de cintura escapular y pelviana pero con enzimas musculares normales. Biopsia cutánea con queratinocitos necróticos y biopsia muscular normal. Sin hallazgos de neoplasia subyacente. Iniciado tratamiento con azatioprina. Seis años después patrón en vidrio deslustrado

atribuido al proceso de base. Patrón citoplasmático atípico 1/320. 4. Mujer de 74 años con debilidad de miembros inferiores de predominio proximal y cervical. Niveles de CK elevados (4.449 para un límite de 120) y LDH 651 (límite 220). Un EMG mostró una miopatía en fase de denervación activa con polineuropatía sensitivo-motora de predominio desmielinizante y una biopsia muscular miopatía necrotizante con infiltrado inflamatorio. No se evidenció tumor. Realizado tratamiento con azatioprina con mejoría de la clínica y descenso de los enzimas musculares. Determinación positiva para anti HMGC_oAR.

Discusión: En el laboratorio de Inmunología de nuestro hospital no se disponía previamente de la técnica para poder realizar estos anticuerpos por lo que la existencia de un patrón que no correspondía con los habituales (Mi2, Ku, Pm-Scl 100/75, Jo1, SRP, PL 7, PL 12, EJ, OJ) se etiquetaba de patrón citoplasmático atípico. Tras su adquisición se realizó en las muestras previas una nueva determinación obteniendo positividad para estos anticuerpos.

Conclusiones: Probablemente exista un infradiagnóstico de enfermedad autoinmune por HMG CoA reductasa debido principalmente a la falta de disponibilidad de la técnica, de ahí la importancia de su realización en aquellos paciente en los que los patrones inmunológicos atípicos de miopatía son negativos.