



Neurology perspectives



17544 - MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-HMGCR. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN DE UN CASO

Alcalá Ramírez del Puerto, J.M.; Ribacoba Díaz, C.; Cid Izquierdo, V.; Gajate García, V.; Horga Hernández, A.; Marcos Dolado, A.; López Valdés, E.; Ginestal López, R.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Resumen

Objetivos: La miopatía necrotizante inmunomediada (MNIM) es una miopatía inflamatoria autoinmune caracterizada por necrosis de miofibrillas y usualmente presenta un curso subagudo agresivo. Su incidencia es rara y se suele asociar a diversos anticuerpos como los anti hidroxil-3-metilglutaril-coenzima A reductasa (anti-HMGCR) en pacientes en tratamiento con estatinas, pero también a enfermedad sistémica inflamatoria o neoplasias. Comparado con el resto de miopatías, la MNIM es más resistente al tratamiento convencional inmunosupresor y suele requerir tratamiento con inmunoglobulinas I.V.

Material y métodos: Presentamos el caso de una MNIM asociada a anticuerpos anti-HMGCR atendida en nuestro centro. Se trata de una mujer de 71 años en tratamiento con estatinas que consultó por cuadro de 2 semanas de debilidad proximal de las cuatro extremidades y mialgias asociado a llamativa elevación de CK.

Resultados: La RNM de músculo y el estudio electromiográfico mostraron inflamación de músculos del muslo y un patrón miopático, respectivamente. Los anticuerpos anti-HMGCR fueron positivos, el resto de panel de autoinmunidad negativo. Finalmente se realizó biopsia muscular a partir de los músculos afectadas en la resonancia, observando un patrón necrotizante diagnóstico. La paciente inicialmente fue tratada con corticoesteroides a la espera del resultado de la biopsia, pero debido al diagnóstico anatomopatológico y a la tórpida evolución, se inició tratamiento con inmunoglobulinas I.V. y posteriormente tratamiento crónico con metotrexato, respondiendo adecuadamente.

Conclusión: La MNIM, incluyendo la asociada a anticuerpos anti-HMGCR, presenta un curso más agresivo que el resto de miopatías inflamatorias autoinmunes y suele requerir el uso de diferentes estrategias de tratamiento como combinación de inmunosupresores o inmunoglobulinas I.V.