



Neurology perspectives



17980 - MANIFESTACIONES CUTÁNEAS EN MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-HMGCR

Portela Sánchez, S.¹; Catalina Álvarez, I.²; Sánchez Soblechero, A.²; Lozano Ros, A.²; Balaguer, I.³; Ciudad, C.³; Nieto Benito, L.M.³; Muñoz Blanco, J.L.²

¹Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ²Unidad de ELA/Neuromuscular. Hospital General Universitario Gregorio Marañón; ³Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Resumen

Objetivos: La miopatía necrotizante inmunomediada (MNIM) se asocia a debilidad proximal subaguda, mialgias y cifras muy elevadas de creatín-kinasa (CK) siendo las manifestaciones extramusculares poco frecuentes. Presentamos un caso de MNIM asociada a anticuerpos anti-3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A reductasa (HMGCR) con lesiones cutáneas dermatomiositis-like.

Material y métodos: Mujer de 59 años, con historia previa de tratamiento con estatinas. En 2018 se diagnostica de MNIM tras cuadro clínico de debilidad proximal de cinturas de instauración subaguda con cifras de CK muy elevadas (6.500 U/L) y una biopsia muscular con fibras necróticas y regenerativas, macrófagos y positividad del complejo mayor de histocompatibilidad tipo 1 (MHC-1). Los anticuerpos anti-HMGCR son positivos. Se inicia tratamiento con corticoides, inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) y metotrexato.

Resultados: En diciembre de 2021 tras encontrarse asintomática con prednisona 5 mg cada 48 horas, presenta recaída con debilidad de cinturas, mialgias y aumento de CK hasta 4.500 U/L. Pocas semanas después asocia lesiones cutáneas (pápulas eritematosas en cara extensora de ambos miembros superiores y eritema en escote). Se realiza biopsia cutánea que demuestra degeneración vacuolar de membrana basal, engrosamiento de esta y en dermis un infiltrado inflamatorio moderado perivascular linfocitario, vasos dilatados y engrosados con fibrosis, cuerpos coloides y glóbulos de material eosinófilo y acelular compatibles con dermatomiositis. Ante deterioro clínico se inician nuevamente IGIV y micofenolato con respuesta precoz de lesiones cutáneas y persistencia de debilidad muscular.

Conclusión: Las manifestaciones cutáneas dermatomiositis-like se han descrito con una frecuencia variable asociadas a IMNM con anticuerpos anti-HMGCR, y deben tenerse en cuenta dentro del espectro clínico de la enfermedad.