



Neurology perspectives



18701 - Serie clínica, radiológica y patológica de 8 pacientes con diagnóstico de miositis por cuerpos de inclusión en seguimiento en un centro de referencia de patología neuromuscular

Alcalá Torres, J.¹; Hernández Laín, A.²; Bermejo Moríñigo, A.³; González Méndez, V.³; Ramírez Sánchez-Ajofrín, J.¹; Amarante Cuadrado, C.¹; Santos Martín, C.¹; González Arbizu, M.¹; Esteban Pérez, J.¹; Bermejo Guerrero, L.¹; Gonzalo Martínez, J.¹; Domínguez González, C.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Resumen

Objetivos: Descripción de las características clínico-patológicas y radiológicas de una serie de pacientes con diagnóstico de miositis por cuerpos de inclusión (MCI).

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 8 pacientes con diagnóstico de MCI. Datos procedentes de una Unidad de Referencia Nacional de Enfermedades Neuromusculares (2008-2023).

Resultados: 6 pacientes varones (75%); edad media al primer síntoma 55,4 años; retraso diagnóstico medio 12 años. Al inicio, 7/8 pacientes presentaron debilidad en flexores del carpo y dedos (MRC: 3), 5/8 en extensión de rodillas (MRC 3) y 6/8 en flexión cervical (MRC 4). Niveles medios de CK 566 U/L (rango 97-1200). El 40% tuvo positividad para anti-NT5C1A. Se realizó RM muscular en 6; todos presentaron edema (3/6 en cuádriceps) y el 3/6 cambios asimétricos. Los músculos más afectados fueron el gemelo medial (Mercuri 3,17) y el vasto medial del cuádriceps (2,17). La RM precedió a la biopsia en 3/6. Los principales hallazgos histológicos fueron: inflamación linfocitaria (75%), necrosis (50%), vacuolas ribeteadas (62,5%), fibras COX-negativas (37,5%), sobreexpresión de HLA-1 (100%), depósito de complemento (50%) y de p62 (80%). El 50% recibió diagnóstico histológico inicial de polimiositis. Solo en el 37,5% de los casos la sospecha clínica inicial fue MCI.

Conclusión: Es necesario un elevado índice de sospecha para llegar al diagnóstico de MCI de manera precoz. La debilidad de los flexores de dedos y un estudio radiológico con signos de edema en cuádriceps debe sugerir este diagnóstico. Sospecharlo permite dirigir el estudio histológico buscando las alteraciones características que permiten diferenciarlo de otras miopatías inflamatorias.