



Neurology perspectives



17617 - MIOSITIS ASOCIADA A VASCULITIS POR ANTICUERPOS ANTICITOPLASMA DE NEUTRÓFILO (ANCA)

Espinosa Sansano, M.¹; Navarro Quevedo, S.¹; Sivera Mascaró, R.¹; Sevilla Mantecón, T.¹; Vílchez Padilla, J.J.²; Azorín Villena, I.²; Muelas Gómez, N.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Grupo de Investigación en Enfermedades Neuromusculares y Ataxias, Instituto de Investigación Sanitar. Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Resumen

Objetivos: Las vasculitis son enfermedades autoinmunes sistémicas que afectan a múltiples órganos y sistemas incluyendo el sistema nervioso periférico, fundamentalmente produciendo neuropatías. La afectación muscular es posible, pero está peor definida y clásicamente el músculo no se ha considerado una diana. El objetivo es describir la afectación miopática asociada a vasculitis anticito plasma de neutrófilo (ANCA).

Material y métodos: Se revisan casos diagnosticados de vasculitis ANCA + con afectación muscular confirmada en biopsia muscular, en una Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Se analizan datos clínicos, laboratorio (CK, aldolasa, anticuerpos), electrofisiológicos, RM muscular/PET y biopsia muscular.

Resultados: Dos varones de 53 y 51 años. El primero presentó fiebre, mialgias, debilidad muscular predominante en miembros inferiores y acorchamiento en pies de curso agudo; el segundo, un cuadro miopático y multineuropático subagudo. Ambos con elevación marcada de reactantes de fase aguda; elevación de aldolasa en el primero y de CK en el segundo; detección de ANCA-PR3 en ambos. ENG compatible con polineuropatía axonal distal leve y con datos de mononeuritis múltiple confluyente, respectivamente. PET y RM mostraron signos de miositis en el primero. La biopsia muscular evidenció en ambos signos de vasculitis de arteriolas perimisiales y de miopatía inflamatoria de predominio perimisial, con macrofagia y necrosis. Ambos desarrollaron insuficiencia renal aguda y se trataron con corticoides y rituximab, asociando ciclofosfamida en uno.

Conclusión: La afectación muscular en las vasculitis sistémicas en ocasiones es infradiagnosticada pero tiene implicaciones relevantes en su diagnóstico y pronóstico. Se requiere una evaluación específica y emplear técnicas de imagen y/o biopsia muscular para identificarla y manejarla convenientemente.