

Autores: P.L. Martínez Ulloa¹, E. Monreal Laguillo¹, P. Pérez Torre¹, A. Escobar Villalba¹, C. Anciones Martín¹, J. Martínez Poles¹, F. Acebrón Sánchez¹, B. Escribano Paredes¹, N. García Barragán¹, A. Hernández Lain², A. Jiménez Escrig¹.

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ²Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario 12 de Octubre.

INTRODUCCIÓN

- La miopatía necrotizante inmunomediada (MNIM) ha sido descrita recientemente, existiendo pocos casos en la literatura.
- Pertenece al grupo de miopatías inflamatorias idiopáticas (MII). En un porcentaje significativo de casos se asocia con exposición previa a tratamiento con estatinas.
- Se caracteriza por el inicio agudo/subagudo de debilidad muscular proximal y simétrica, con presencia de fibras musculares necróticas con ausencia o mínimo infiltrado inflamatorio en la biopsia muscular y anticuerpos anti-3-hidroxi-3-metilglutaril coenzima A reductasa (anti-HMGCoA-R) en suero.

CASO CLÍNICO

Mujer de 46 años sin antecedentes de interés, fue diagnosticada en otro centro de probable distrofia muscular de cinturas, y remitida a nuestro centro para valorar estudio genético con exoma que fue normal. La paciente refería un cuadro clínico progresivo de 6 años de evolución consistente inicialmente en debilidad muscular de predominio en cinturas escapular y pelviana sin dolor, asociando durante la evolución marcada amiotrofia. En la exploración neurológica destacaba la presencia de amiotrofia severa y debilidad muscular en cintura escapular y pelviana (3-/5), con reflejos de estiramiento muscular normales.

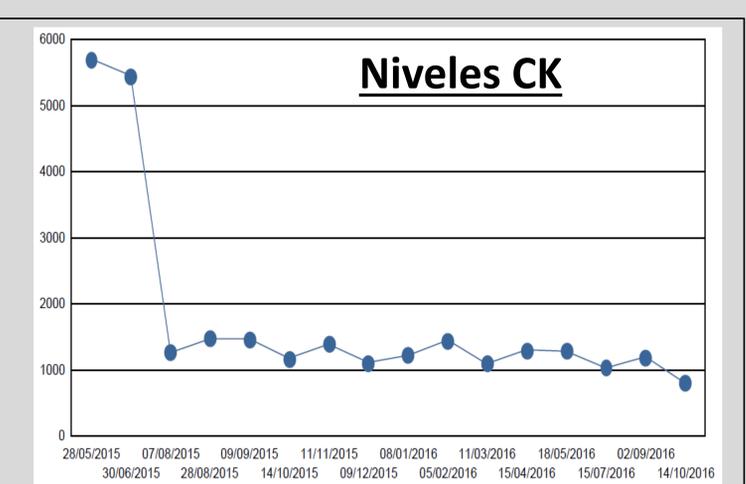
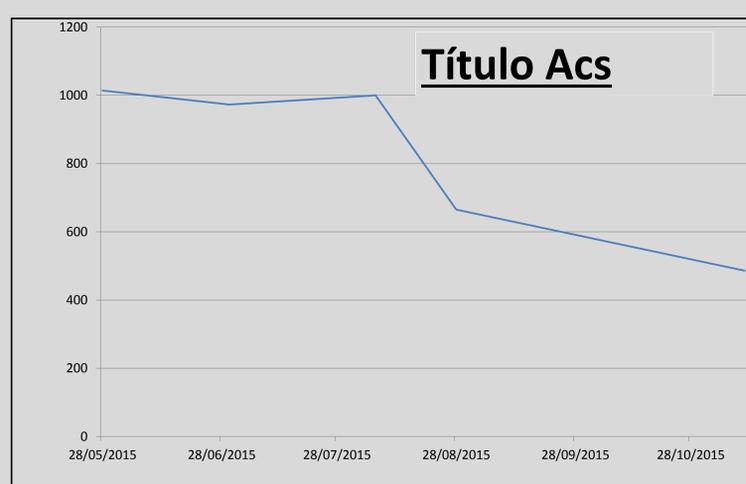
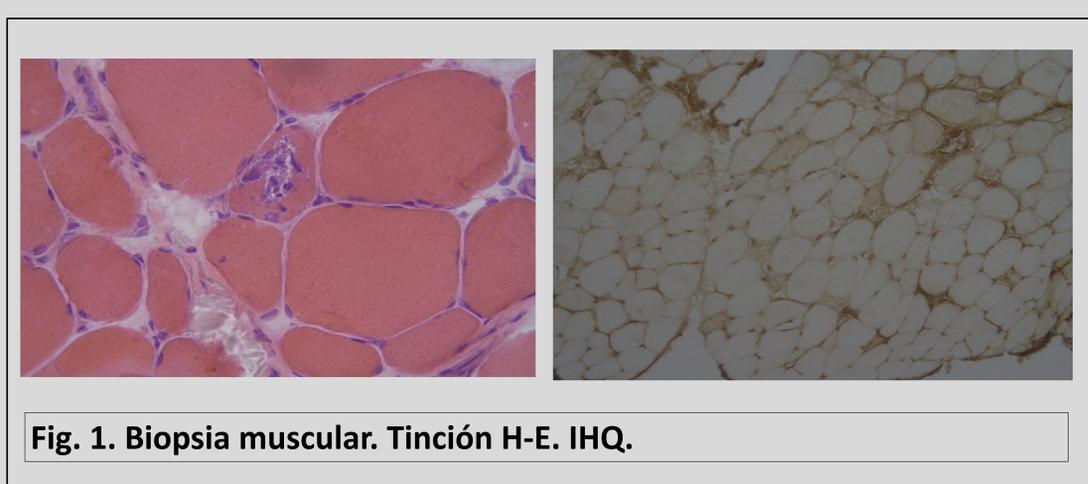
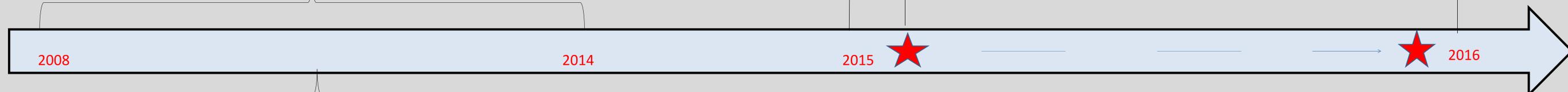
La paciente aportaba las siguientes pruebas complementarias:

- CK: 5.702 U/L.. **Anticuerpos perfil miositis:** Normal.
- Biopsia muscular:** Necrosis de fibras musculares sin infiltrado inflamatorio y antígenos HLA-I en superficie por IHQ (Fig. 1).
- Estudio genético:** CALNP3 y DFEH normal.

Exoma /Anti-HMG-CoA-R +

Immunosupresores: corticoides+metotrexate

Estabilización y mejoría clínica



CONCLUSIONES

- ❑ Nosotros describimos un caso clínico atípico con un inicio progresivo y larga evolución clínica., lo que refleja la dificultad diagnóstica de esta entidad, principalmente cuando no existe exposición previa a estatinas.
- ❑ Se trata de una entidad infrecuente pero que debemos tenerla presente en el diagnóstico diferencial de las miopatías inflamatorias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mammen AL, Chung T, Christopher-Stine L, et al. Autoantibodies against 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase in patients with statin-associated autoimmune myopathy. Arthritis Rheum 2011;63:713–721.
2. Allenbach Y, Drouot L, Rigolet A, et al. Anti-HMGCR autoantibodies in European patients with autoimmune necrotizing myopathies: inconstant exposure to statin. Medicine 2014;93:150–157.
3. Klein M, Mann H, Pleštilová L, et al. Increasing incidence of immune-mediated necrotizing myopathy: single-centre experience. Rheumatology 2015;54:2010–2014.