

Sergio Cimadevila Santiago , Fernando Prieto Flores , Olga Martínez González , Susana Gómez Castro , Manuel Martín Martínez, Cristina Hidalgo Calleja, Carlos Montilla Morales , Olga Compán Fernández, Belén Miguel Ibáñez , Carolina Cristina Chacón Velez, Laura Blanco Ramis, Ana Isabel Turrión Nieves.

Introducción

Las miopatías necrotizantes inmunomediadas (MNIM) son miopatías autoinmunes graves definidas por debilidad proximal intensa, elevación marcada de CK, patrón miopático en EMG y edema muscular en RMN, en el contexto de autoanticuerpos específicos (anti-HMGCR/anti-SRP). La MNIM anti-HMGCR se asocia de forma estrecha a la exposición a estatinas y suele requerir inmunosupresión temprana e intensa; la recuperación es progresiva y a menudo lenta.

Anamnesis

Mujer de 64 años con antecedentes de HTA y DM2, exfumadora, con exposición relevante a atorvastatina-ezetimiba y sin otros fármacos miotóxicos conocidos.

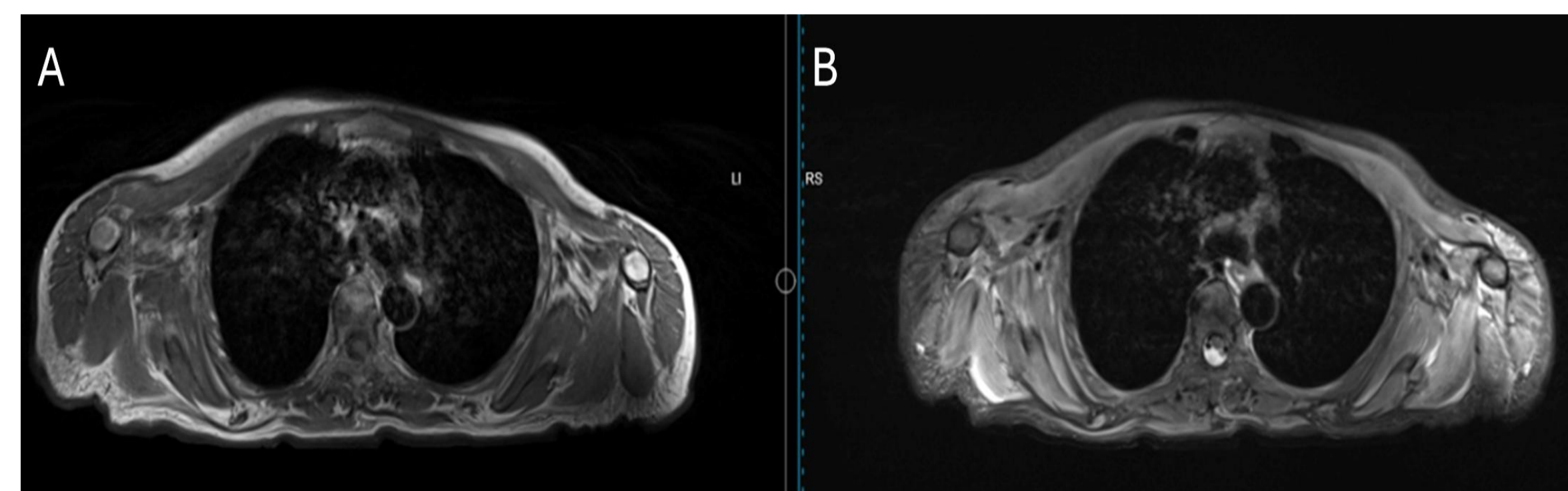
Inicialmente ingresada a cargo de digestivo por sospecha inicial de hepatopatía aguda fue trasladado a nuestro cargo por sospecha de miopatía inflamatoria.

La paciente refiere previo al ingreso un cuadro de tres meses de debilidad proximal y progresiva de cinturas pelviana y escapular con limitación funcional significativa, síndrome constitucional (pérdida ponderal, hiporexia y astenia). Sin otra clínica por aparatos y sistemas. Durante el ingreso se objetivó disfagia orofaríngea con penetraciones para líquidos ≥ 5 cc, manteniéndose deglución segura con texturas néctar/pudding; se indicó espesamiento de líquidos y evitar texturas mixtas.

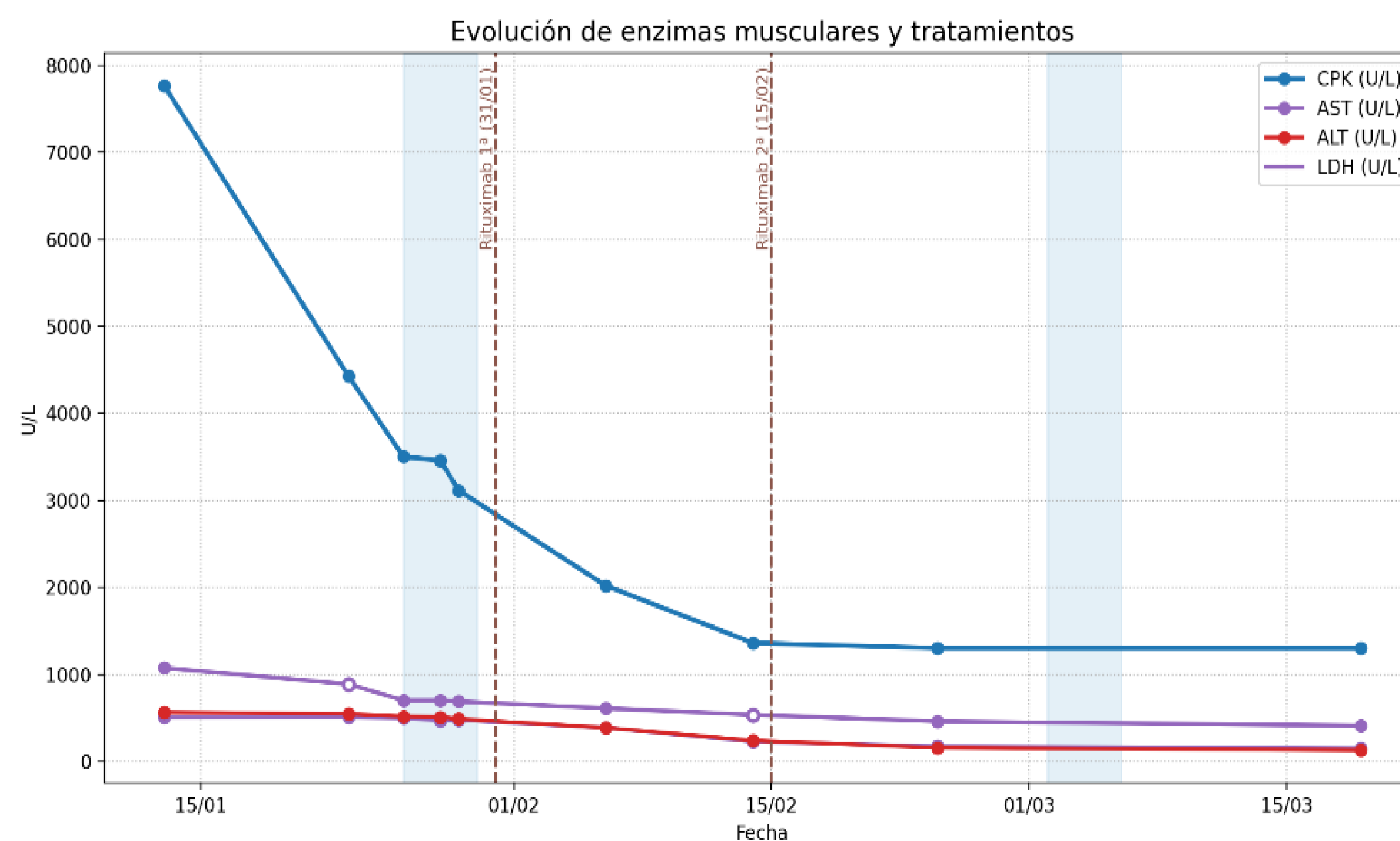
En la exploración física únicamente llamaba la atención una debilidad muscular simétrica y proximal MMT8 23/40 a costa de deltoides, glúteos medianos, mayor y flexores de cuello.

Pruebas complementarias

- En la analítica inicial hallazgo de hipertransaminasemia de patrón hepatocelular (AST 455 ALT 533), hipoalbuminemia (2.9 mg/dl) y elevación de RFA: PCR 2 mg/dl. En estudio analítico posterior se solicitan marcadores de daño muscular objetivándose **hiperCPK** (7800 U/L); **elevación de LDH** (1080 U/L); **aldolasa** (>27,4) y MDM negativos.
- En estudio de autoinmunidad: ANA 1/320 patrón AC-19 (IFI); con positividad para anti Ro52, PM scl100 y **anti HMGR-COA reductasa**.
- La RMN de cinturas escapulares y pelvianas: Informa de edema muscular e interfascial bilateral en ambas cinturas que dado el contexto clínico es sugerente de miopatía.
- El estudio EMG/ENG: Se evidencia patrón miopático con signos de agudización.
- Se realiza estudio de imagen TC TAC que descarta neoplasia oculta y ETT que descartar cardiopatía estructural



Corte axial cintura escapular: **Fig. A** -> Secuencia T1 que exhibe musculatura sin signos de atrofia marcada. **Fig. B** -> Secuencia STIR con hiper-signal muscular difusa, indicativa de edema compatible con proceso miopático activo.



Diagnóstico y evolución

El diagnóstico final fue de MNIM anti-HMGCR asociada a estatina. Se inició **corticoterapia** empezando con **bolos** diarios de **metilprednisolona IV** seguidos de prednisona oral a dosis de 1 mg/kg, con descenso paulatino ajustado a clínica. Se administro de forma concomitante tras finalizar los bolos **1º pauta de inmunoglobulinas** a dosis de **2g/kg repartidos en 5 días**. Se inicia **micofenolato de mofetilo** como inmunomodulador 1000mg/12h. Tras estudio prebiológico se administra pauta de 2 infusiones de rituximab 1g separadas por 15 días.

Se inicia de forma paralela suplementación con calcio y vitamina D y antireabsortivo para profilaxis de osteoporosis inducida por corticoides, así como profilaxis pneumocystis jirovecii (pauta de sulfametoxazol/trimetropin)

Presento una evolución favorable con mejoría progresiva de la fuerza (MMT8 38/40) recuperación de la deglución y descenso sostenido de CK y transaminasas, ganancia ponderal. La medicación fue bien tolerada, presentado únicamente hiperglucemia esteroidea que requirió manejo por parte de endocrinología con insulinoterapia de acción intermedia.

Conclusiones

El manejo mediante inmunosupresión escalonada (corticoides + IVIG + micofenolato + rituximab) consiguió respuesta clínica y analítica progresiva, en línea con lo esperado en esta entidad.

Desde un inicio se tuvo presenta la gestión de riesgos asociados a los diferentes tratamientos empleados. Destacar en ese sentido la participación de endocrino en la valoración nutricional y el control glucémico ajustando insulinoterapia a la dosis corticoidea.

Bibliografía

- Ogbonnaya-Whittlesey SA, Kobrin D, Casal-Dominguez M, Mammen AL, Pinal-Fernandez I. Treatment of Immune-Mediated Necrotizing Myopathy. Curr Treat Options Rheumatol. 2023;9:168-178.
- Allenbach Y, Mammen AL, Benveniste O, Stenzel W; Immune-Mediated Necrotizing Myopathies Working Group. 224th ENMC International Workshop: Clinico-sero-pathological classification of immune-mediated necrotizing myopathies (Zandvoort, The Netherlands, 14–16 October 2016). Neuromuscul Disord. 2018;28(1):87-99