

Miopatía necrotizante inmunomediada

Egea Hita, C., Muñoz Embuena, V.B., Hontoria Juez, P., Balaguer Germán, J., Martín Regidor, M., Martínez Alonso, A., Bonache Castejón, N., Ferreras García, A., Sancho Pascual, G., Argüelles Curto, A., Raposo García, S.

Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de León.



51 años

Debilidad generalizada

Antecedentes personales

- × No AMC
- × Vive en medio urbano
- × Operario en fábrica de embutidos (carga pesos)
- × No hábitos tóxicos
- × DM tipo 2, dislipemia
- × Hemocromatosis hereditaria (gen H63D). Sangrías periódicas
- × Intervenido de fractura de muñeca izquierda tras traumatismo

Tratamiento habitual: Metformina 850 (1-1-1)
Atorvastatina 20 (0-0-1)
Venlafaxina 75 (1-0-0)



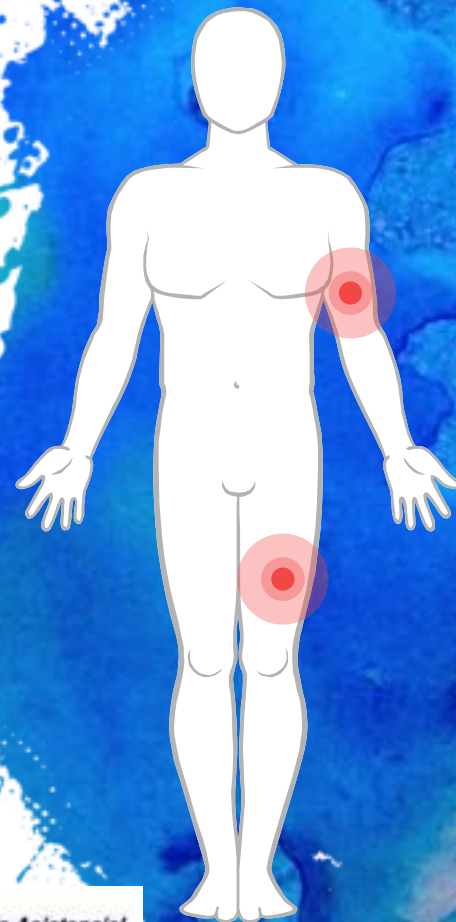
Enfermedad
actual

6 semanas de evolución



Exploración física

- × TA 135/75 mmHg Afebril FC 90 lat/min. Saturación O₂ 97%
Glucemia 115 mg/dl
- × COC. BEG. Normocoloreado, normohidratado y normoperfundido. Eupneico en reposo. No adenopatías periféricas.
- × ACP: sin alteraciones
- × Abdomen y MMII: sin alteraciones
- × Aparato locomotor : no artritis. **Disminución de fuerza proximal en MMSS (3+/5) y MMII (4/5)**



Pruebas complementarias (I)

Bioquímica

Glucosa, función renal e iones normales

Proteínas totales 5,6

GOT **287**, GPT **389**

amilasa 45, Bb total 1,2

PCR 2,2 LDH **898**

CK **21.737**, CKMB **1.019**

Aldolasa normal

Perfil lipídico: colesterol total 147 (HDL 37, LDL 75) TG 168

Perfil férrico: IST 57%,

Ac. Fólico y vitamina B12 normales

Hormonas tiroideas normales

HbA1C 5,9%.

Hemograma y coagulación

Normales (incluida VSG)

Sistemático y sedimento de orina

Sin alteraciones.

Mioglobinuria negativa

Marcadores tumorales

Negativos

Serologías

VIH, VHA, VHB, VHC, Lues, VEB y CMV: negativo

Autoinmunidad

ANA, ANCAc, AntiDNA, ENAs: negativo

Complemento normal

Inmunoglobulinas

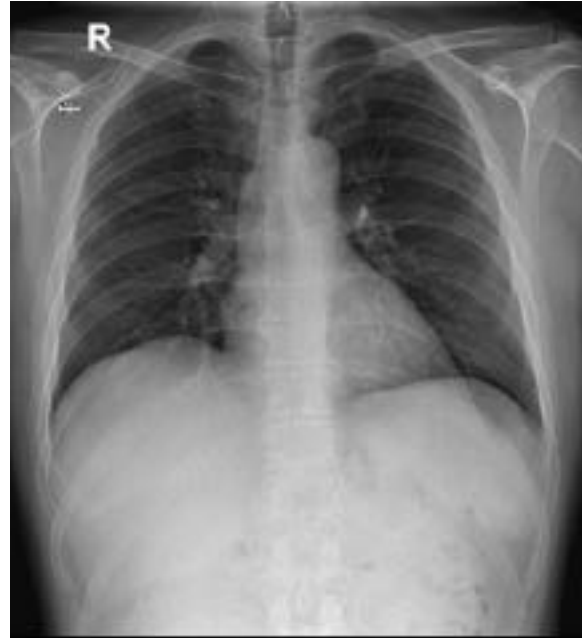
Normales

Pruebas complementarias (II)

Rx tórax:

ECG: sin alteraciones

Ecografía abdominal:
moderado aumento difuso
de la ecogenicidad. Sin otras
alteraciones



Pruebas complementarias (III)

TAC toraco-abdominal

- × Nodulillo hepático en segmento IV, sugestivo de quiste. Sin otras alteraciones

Electromiograma

- × Compatible con **miopatía aguda** que pudiera estar en contexto de clínico de **miopatía inflamatoria aguda** o **miopatía necrotizante por estatinas**

Analítica sanguínea

- × Anticuerpos antimiositis
- × Ac antiHMG CoA reductasa

POSITIVO

ANTIC Jo-1
ANTIC KU
screening ENAS

Mi-2
PM-Scl
PL-7
PL-12
OJ
EJ
SRP
PM SCL75
PM SCL100
Anti MI2a
Anti MI2b
Anti TIF1g
Anti MDA5
Anti NXP2
Anti SAE1

NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO
NEGATIVO

Esta prueba incluye Ro,La,Sm,RNP,CENTROMERO, Scl-70,Jo-1

Biopsia muscular



Hallazgos histológicos
compatibles con **miopatía
necrotizante inmunomediada**

Evolución...

- Se suspende la estatina

CK **11500-9800**, CKMB **650**, GOT 130, GPT 250, LDH 840

- Se inician corticoides IV + Inmunoglobulinas IV

CK **2546**, CKMB **189**, GOT 52, GPT 217.

Corticoide oral en pauta descendente

REVISIÓN EN CONSULTA

- Persiste clínica de **debilidad muscular** → Metotrexato

CK **1110**, CKMB **130**, perfil hepático normal

- 2 dosis Rituximab (intervalo 2 semanas)

CK **186**, perfil hepático normal

Mejoría clínica
Valores normales de CK

Miopatía necrotizante inmunomediada

- Enfermedades **adquiridas**, mecanismo inmune

Exposición a estatinas

Debilidad subaguda, progresiva, proximal

CK muy elevada (entre > 1.000 – 20.000)

No mejoría tras la retirada del fármaco

Diferencia con
la miopatía
tóxica inducida
por estatinas

- **Ac antiHMG CoA reductasa** ↑E y ↑VPP si debilidad muscular y elevación de CK

- Atrofia, degeneración y necrosis de fibras musculares con regeneración

- TRATAMIENTO:

- **Suspender estatina**
- **Inmunosupresores**
 - Esteroides, Metotrexato, Azatioprina, Rituximab
 - Inmunoglobulinas IV (el más efectivo)

Casos LEVES: corticoides
Casos MOD-GRAVES: inmunosupresores
Inmunoglobulinas (en casos severos)

- SEGUIMIENTO: clínica. Ac anti HMG CoA reductasa ≈ gravedad (rara normalización)

Bibliografía

- *Anti-HMGCR Myopathy*. Payam Mohassel and Andrew L. Mammenb, National Institutes of Health, NINDS, Bethesda, MD, USA. *Journal of Neuromuscular Diseases* 5 (2018)
- *Necrotizing Autoimmune myopathy: A case report on statin induced rhabdomyolysis requiring immunosuppressive therapy*. Sandeep Kunwar, Jai D Parekh, Ramya Sree Chilukuri, Venkata A. Andukuri Department of Internal Medicine, Creighton University School of Medicine, Omaha, Nebraska, USA. *Drug Discoveries & Therapeutics*. 2018; 12(5):315-317
- *Alteraciones de laboratorio y autoanticuerpos*. Ignacio García-De La Torre, Ignacio García-Valladares, Departamento de Inmunología y Reumatología Hospital General de Occidente de la Secretaría de Salud, Centro Universitario de Ciencias de la Salud, Universidad de Guadalajara, Guadalajara, Jalisco, México. Departamento de Medicina Interna, Hospital Civil Juan I. Menchaca, Guadalajara, Jalisco, México. *Reumatología clínica* 2009.
- *Statin-associated muscle symptoms: impact on statin therapy*. EuropeanAtherosclerosis SocietyConsensusPanelStatementon Assessment,AetiologyandManagement. Erik S. Stroes, Paul D.Thompson and co. Ginsberg25, European Atherosclerosis Society Consensus Panel. *EuropeanHeart Journal* (2015) 36, 1012–1022.
- *Miopatías farmacógenas*. Alejandro Olivé. Sección de Reumatología, Hospital Universitario Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España. *Reumatología clínica* 2016.



Muchas gracias