

MIOPATÍA NECROTIZANTE AUTOINMUNE

Juan Cantón De Seoane

R5 Medicina Interna

Hospital Severo Ochoa

71 años

- Hipertensión arterial. Enalapril/Htz.
- Dislipemia. Atorvastatina/Ezetimiba.
- Diabetes Mellitus tipo 2. Metformina.
- EPOC patrón mixto en tratamiento broncodilatador.
- ICTUS hemisférico derecho en 2004 sin secuelas. AAS.



Motivo de ingreso



Exploración física

- TA 105/61 mmHg FC 72 lpm T 36'6°C SatO2 95% basal.
- Regular estado general. Caquéctico.
- Atrofia simétrica de trapecios, pectorales, deltoides, glúteos y cuádriceps. A nivel distal la fuerza estaba conservada mientras que a nivel de flexión y abducción de hombros presentaba 4-/5 y en ambos psoas 3/5. La marcha la realizaba independiente sin apoyos, aunque cautelosa.
- Resto de exploración normal.

Pruebas complementarias

Analítica:

- BQ: Glucosa 112 Creatinina 0.61 Proteínas totales 5.8 Albúmina 3.9 Ácido úrico 7.2 Bilirrubina total 0.8 **AST 164 ALT 145 LDH 700** GGT 7 Fosfatasa alcalina 58 Calcio 9.2 Sodio 145 Potasio 4.3 PCR 2 TSH 1.69
- HEMOGRAMA: Hemoglobina 12.30 Hematocrito 38.10 VCM 90.30 Plaquetas 266000 Leucocitos 9600 (fórmula normal).

Debilidad de cinturas

CK 4530

Troponina T 606

Aldolasa 168

CKBM masa
119.7



Diagnóstico diferencial miopatía



Inflamatorio

Endocrino

Electrolitos



Drogas

Infecciones

Rabdomiolisis

Hereditarias



Pruebas cardíacas

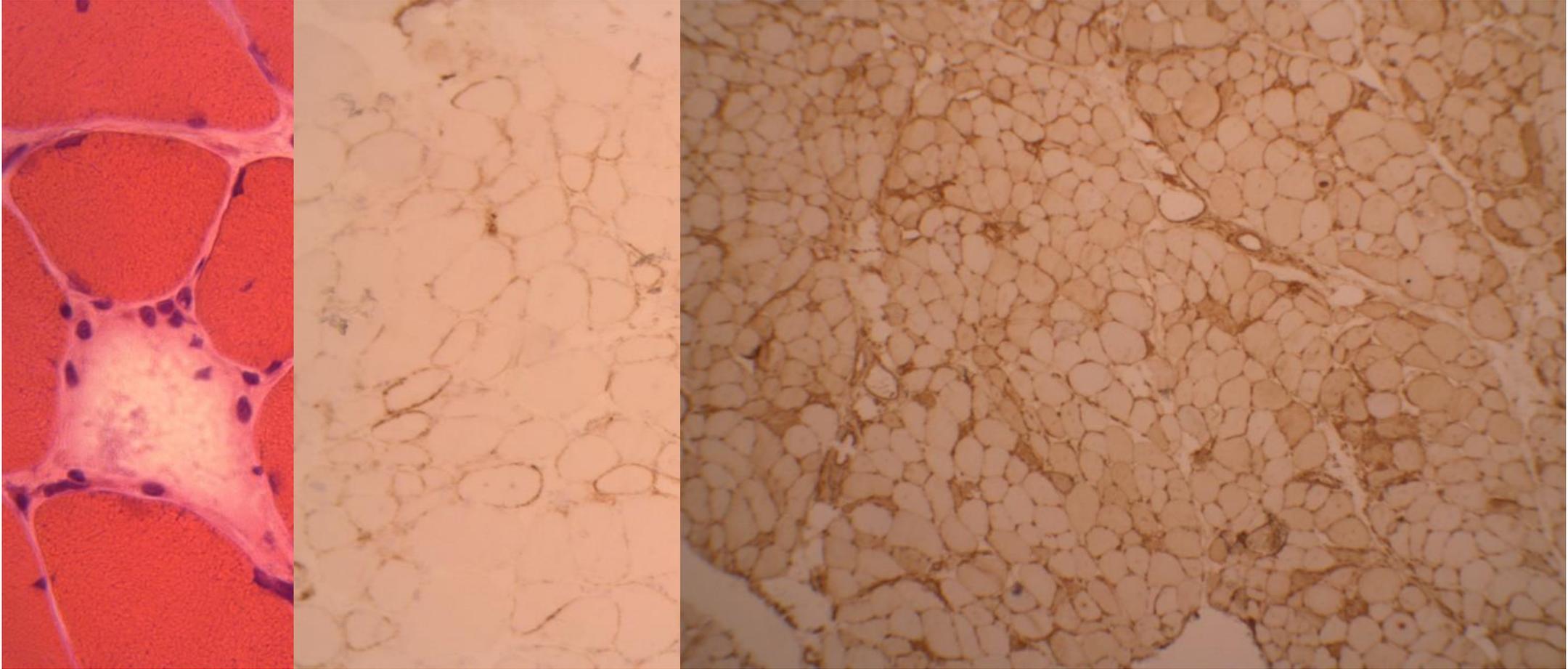


- ECG: Ritmo sinusal a 79 lpm. PR en rango. QRS estrecho. Ondas T picudas en cara anterior (V1,V2,V3). Similar a previos.
- Ecocardiograma: FEVI normal. Contractilidad normal.
- RMN cardíaca: Realce tardío en segmento medio ínfero-lateral intramiocárdico/subepicárdico compatible con miocarditis.

Electromiograma

- Se observan signos de denervación aguda en la musculatura del MID (vasto lateral y gemelo derecho) dependiente de las raíces L3-L4-S1, con PUM de características normales.
- Se evidencia patrón miopático en la musculatura explorada del MSD (deltoides y bíceps braquial) con PUM polifásicos y de amplitud disminuida, con abundantes fibrilaciones.
- Hallazgos compatibles con miopatía inflamatoria aguda, con cierta cronicidad.

Biopsia muscular



Autoinmunidad

- ANTICUERPOS ANTI HMGCR (HMGCoA REDUCTASA) EN SUERO POR ENZIMOINMUNOANÁLISIS:

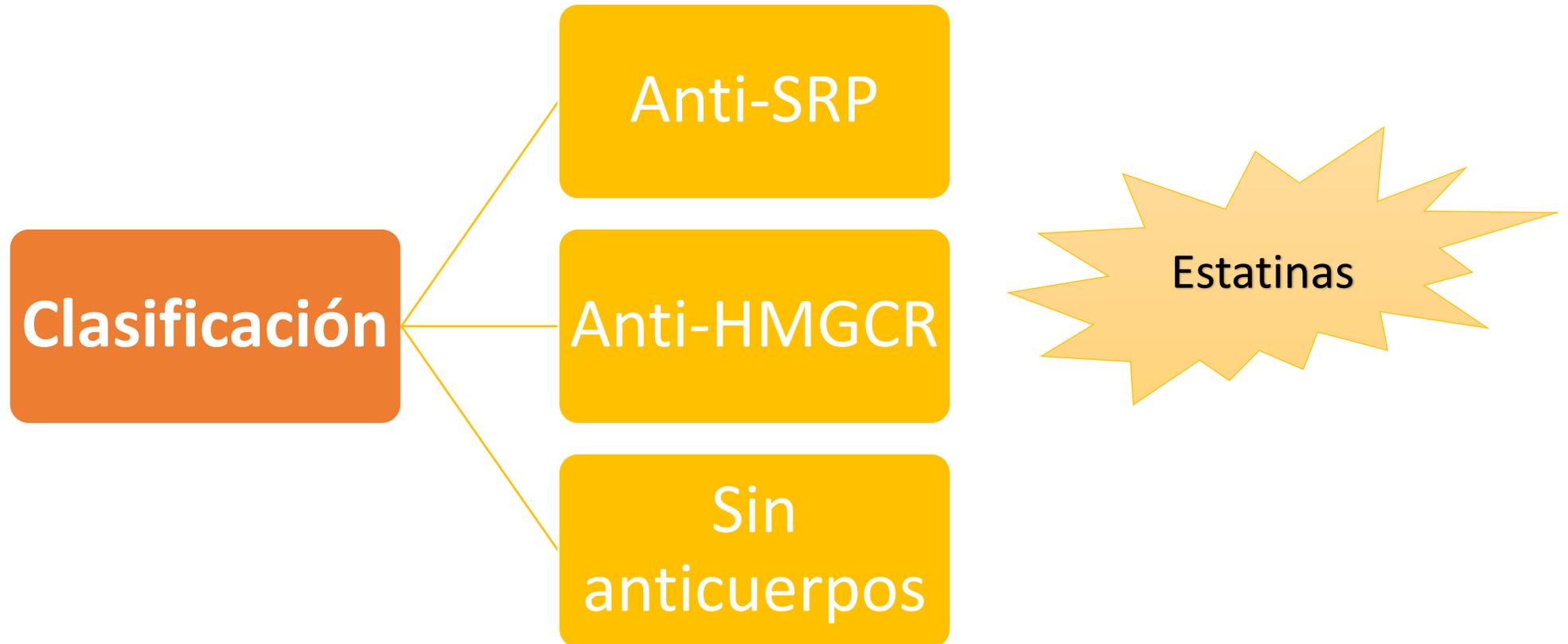
Resultado Índice 3,23.

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS

- Debilidad muscular + elevación de enzimas musculares + biopsia muscular compatible con patrón inflamatorio.
- Tipos:
 - Dermatomiositis.
 - Polimiositis.
 - Miositis por cuerpos de inclusión.
 - Miopatía necrotizante autoinmune.

MIOPATÍA NECROTIZANTE AUTOINMUNE

- Incidencia de 2,2-7,7 casos por millón de habitantes.



MIOPATÍA NECROTIZANTE AUTOINMUNE.

Clínica

- Afectación predominantemente a nivel proximal y simétrica evolucionando a atrofia muscular.
- Aparición aguda o subaguda: 4 semanas - 6 meses.
- Manifestaciones a nivel extra muscular: disfagia, disnea, síndrome de Raynaud y enfermedad pulmonar intersticial.
- La afectación cardíaca es poco común.

MIOPATÍA NECROTIZANTE AUTOINMUNE.

Diagnóstico

- Niveles de CK muy elevados (por encima de 4000 U/L).
- EMG con presencia de miopatía inflamatoria que incluye potenciales espontáneos de fibrilación.
- Presencia de anticuerpos: antiSPR o antiHMGCR.

MIOPATÍA NECROTIZANTE AUTOINMUNE.

Tratamiento

- Corticoides:

- Fármaco de primera línea.

- Inicio con pulsos intravenosos de 0.5-1 g/d durante 3 días seguidos de mg/kg vía oral.

- Metotrexato o Azatioprina:

- Al mismo tiempo, o tras un mes de tratamiento.

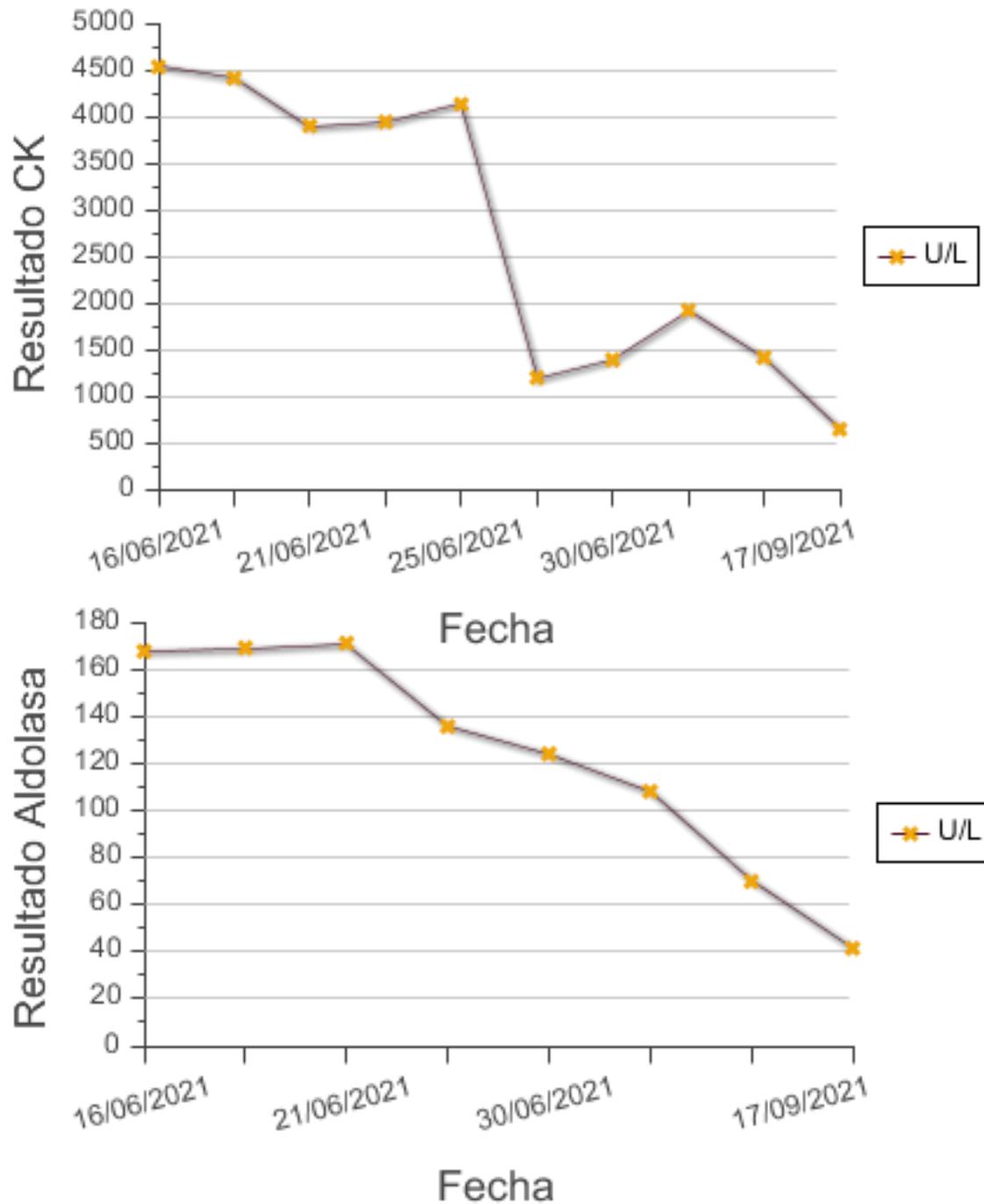
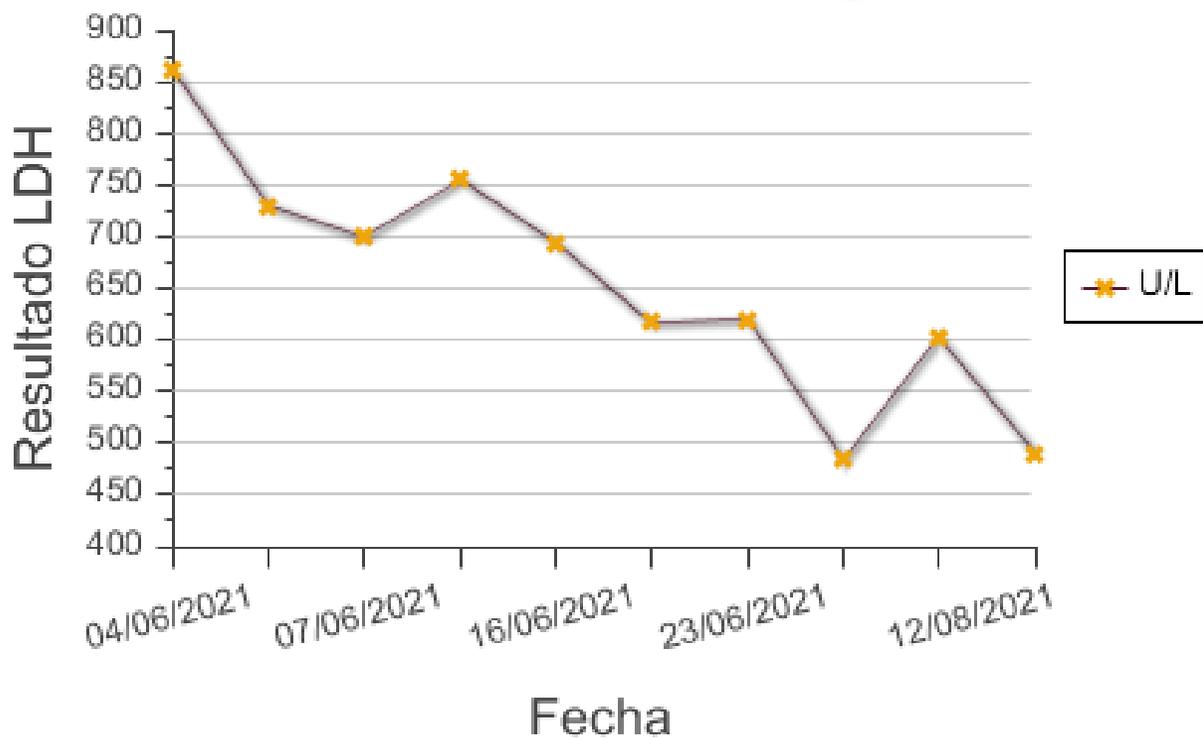
- Inmunoglobulinas:

- Pacientes antiHMGCR positivos sin respuesta en 6 meses.

Tratamiento

- Pulsos de metilprednisolona 500mg/día durante 3 días.
- Luego 30mg/día vía oral → pauta descendente.
- Tras 3 semanas → se añade Metotrexato 15mg semanales.
- Se suspende la estatina.
- Se añade durante el seguimiento un inhibidor de PCSK9.

Evolución



Bibliografía

Curr Opin Rheumatol 2021, 32:000–000

DOI:10.1097/BOR.0000000000000832

Case Reports > [BMJ Case Rep.](#) 2019 May 8;12(5):e230213. doi: 10.1136/bcr-2019-230213.

Anti-HMGCR myopathy presenting with acute systolic heart failure

Curr Treat Options in Rheum (2021) 7:150–160

DOI 10.1007/s40674-021-00174-1

Allenbach, Y., Benveniste, O., Stenzel, W. *et al.* Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol* **16**, 689–701 (2020).

Case Reports > [BMJ Case Rep.](#) 2020 Nov 2;13(11):e236603. doi: 10.1136/bcr-2020-236603.

Fulminant immune-mediated necrotising myopathy (IMNM) mimicking myocardial infarction with non-obstructive coronary arteries (MINOCA)

Journal of Neuromuscular Diseases 5 (2018) 11–20
DOI 10.3233/JND-170282

> [Intern Med.](#) 2021 Apr 12. doi: 10.2169/internalmedicine.6355-20. Online ahead of print.

An Autopsy Case of Antibody-negative Immune-mediated Necrotizing Myopathy with Severe Cardiac Involvement

THANK YOU

GRACIAS
ARIGATO
SHUKURIA

DANKSCHEEN
SPASSIBO
SNACHALHUYA
NUHUN
CHALTU
YAQHANYELAY
TASHAKKUR ATU
YUSPAGARATAM
WABEEJA
MAITEKA
HUI
SUKSAMA
EKHMET
DHANYABAAD
ANHA
ATTO
MERSI
SPASIBO
DENKAUJA
HENACHALHYA
UNALCHEESH
HATUR GU
EKOJU
SIKOMO
MAKETAI
MINMONCHAR

GRAZIE
MEHRBANI
PALDIES
MAAKE
LAH
KOMAPSUMNIDA
GOZAIMASHITA
EFCHARISTO
AGUYJE
FAKAAUE
BAIKA
JUSPAXAR
TAVTAPUCH
MEDAWAGSE
MERASTAWHY
GAEJTHO
FAKAAUE

TINGKI
BIYAN
SHUKRIA
BOLZIN
MERCI