

# 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



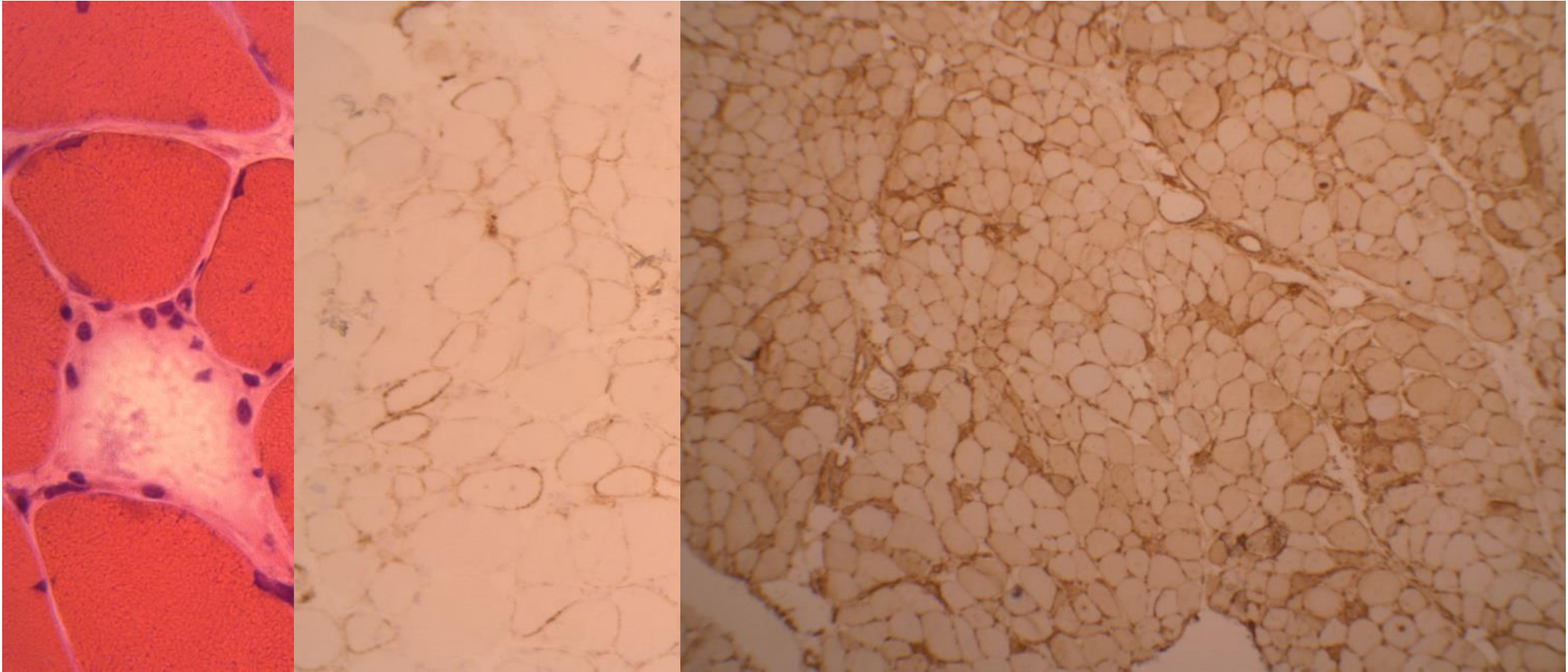
- ECG: Ritmo sinusal a 79 lpm. PR en rango. QRS estrecho. Ondas T picudas en cara anterior (V1,V2,V3). Similar a previos.
- Ecocardiograma: FEVI normal. Contractilidad normal.
- RMN cardíaca: Realce tardío en segmento medio ínfero-lateral intramiocárdico/subepicárdico compatible con miocarditis.



# 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:

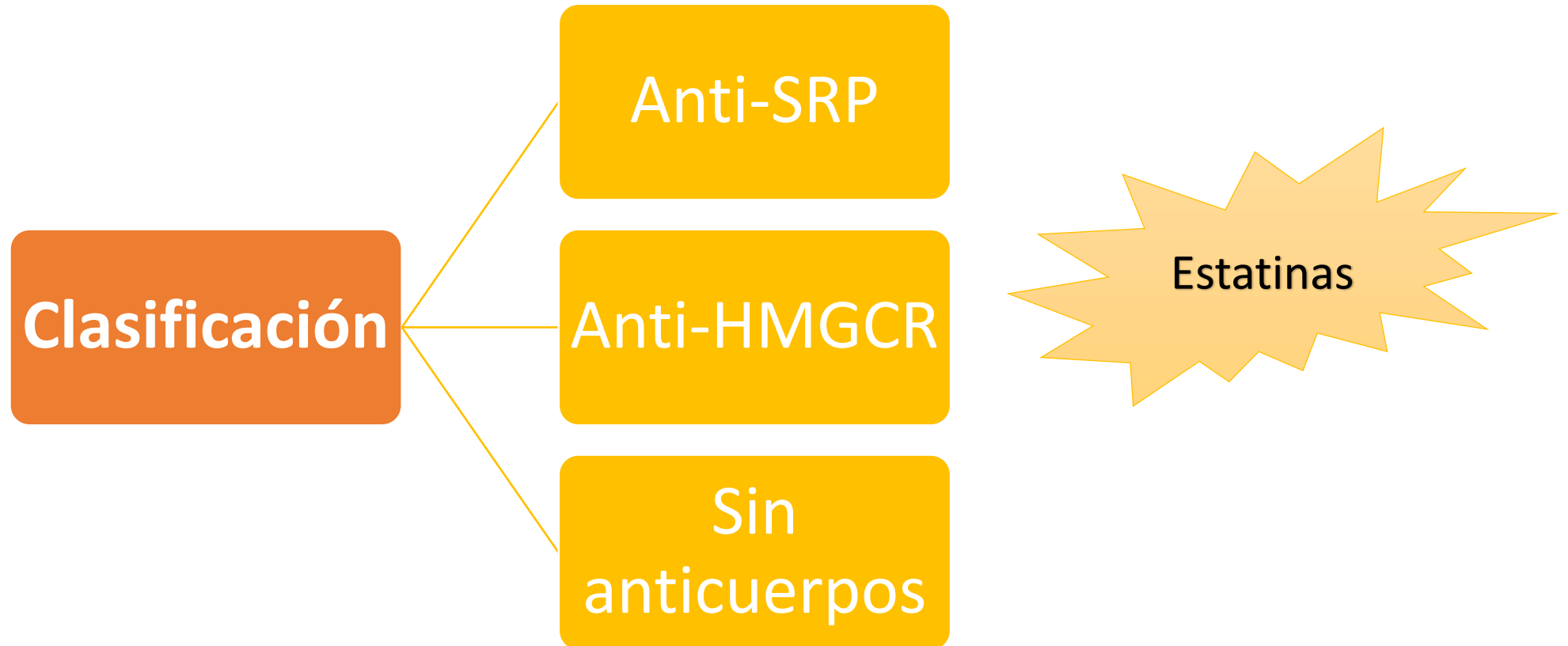
Resultado Índice 3,23.

# 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:

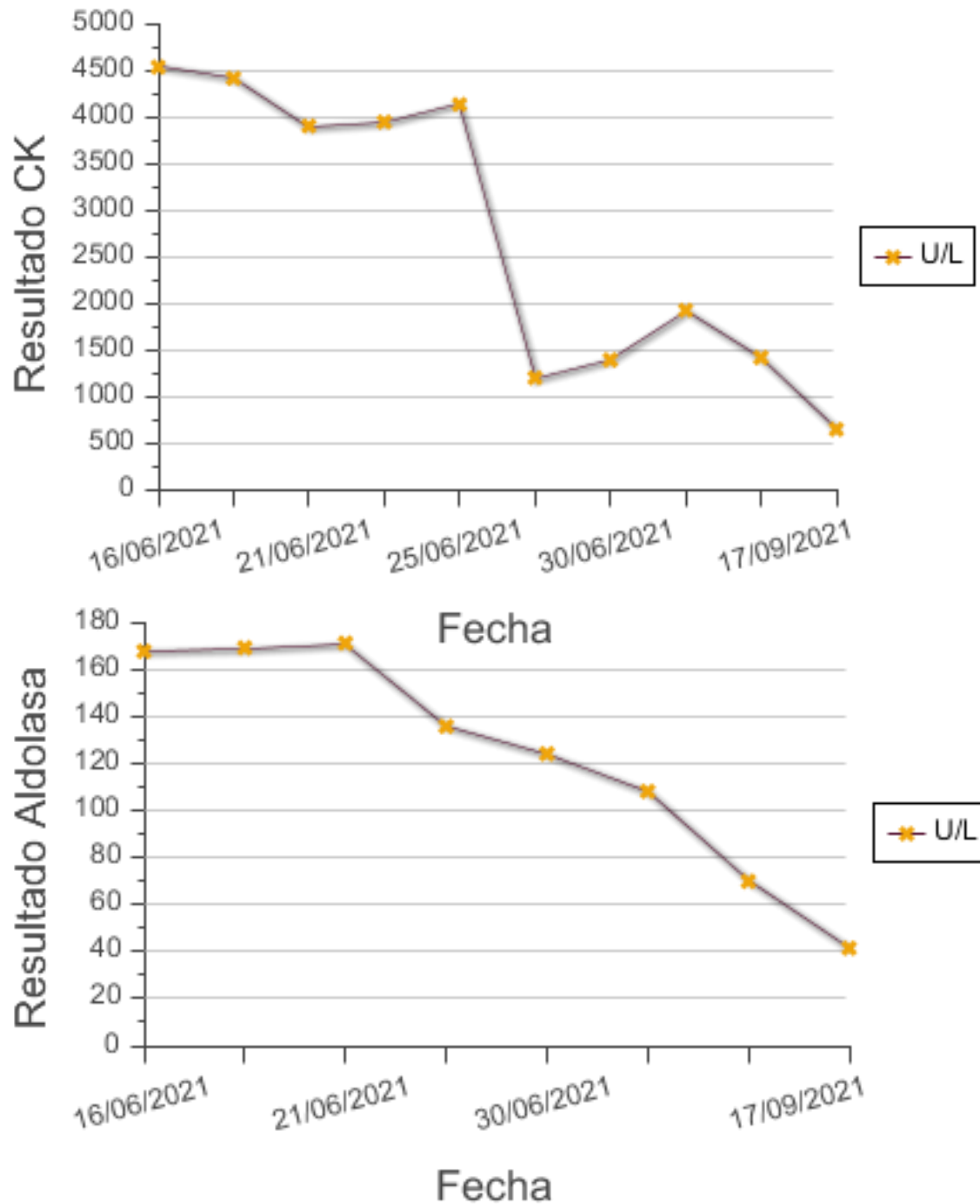
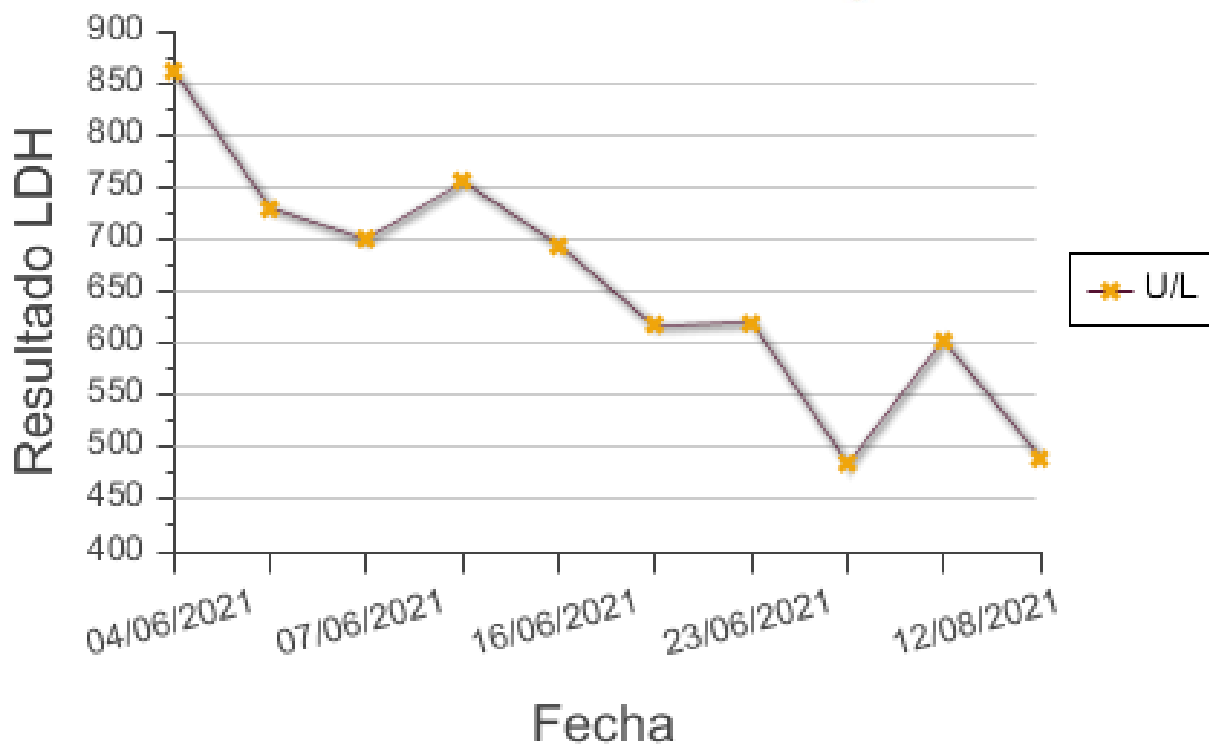
- Pacientes antiHMGCR positivos sin respuesta en 6 meses.



# 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**

**JUSPAXAR**  
**DANKSCHEEN**  
**BAIKA**

**TASHAKKUR ATU**  
**YUQHANYELAY**  
**YUSPAGARATAM**  
**CHALTU**  
**NUHUN**  
**SNACHALHUYA**  
**SPASSIBO**  
**YAQHANYELAY**  
**WABEEJA**  
**MATTEKA**  
**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**  
**MERASTAWHY**  
**GAEJTHO**

**BOLZIN**  
**MERCI**

**TINGKI**  
**BIYAN**  
**SHUKRIA**