



117 - POLIMIOSITIS CON FIBRAS COX NEGATIVAS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Jiménez Almonacid, J.¹; Gonzalo Martínez, J.¹; Kapetanovic García, S.²; Rodrigo Armenteros, P.²; Toldos González, O.³; Hernández Laín, A.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ³Sección de Neuropatología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Resumen

Objetivos: La polimiositis con fibras COX negativas o con patología mitocondrial fue descrita inicialmente en 1997. Aunque se ha considerado como una posible forma inicial de miositis por cuerpos de inclusión (IBM), los estudios y las series de casos son limitados. Presentamos dos casos con seguimiento clínico y evolución.

Material y métodos: El paciente 1 es un varón de 58 años que muestra de manera asimétrica debilidad proximal en la cintura escapular, flexión de los dedos de la mano y de ambos cuádriceps. Los niveles de CK estaban elevados entre 800 y el EMG era miopático. Se detectó positividad de los anticuerpos cN1A. Recibió varios tratamientos inmunosupresores sin mejoría. El paciente 2 es un varón de 81 años con CK de 900 e inicialmente asintomático, pero con hallazgos asimétricos de edema en la resonancia. En la evolución se objetivó debilidad leve en la flexión cervical y de manera asimétrica del flexor profundo de los dedos, del cuádriceps y psoas. Los anticuerpos cN1A fueron negativos.

Resultados: La biopsia muscular del paciente 1 mostró infiltrados linfocitarios endomisiales. Se detectaron hasta un 15% de fibras COX negativas. En el paciente 2 mostró múltiples focos de infiltrado inflamatorio endomisial, detectándose un 18% de fibras COX negativas. Ambos casos presentaron sobreexpresión de HLA-ABC. En ninguno de los casos se observaron vacuolas ni depósitos de p62 ni TDP43.

Conclusión: La polimiositis con fibras COX puede tener relación con la IBM pero es necesario tener un buen seguimiento clínico y mayor recopilación de casos.