



20675 - CARACTERÍSTICAS SEROLÓGICAS, HISTOPATOLÓGICAS Y DIFICULTADES TERAPÉUTICAS DE UNA SERIE DE PACIENTES CON MIOPATÍA BRAQUIOCERVICAL INFLAMATORIA (BCIM)

Kapetanovic García, S.¹; Jiménez Almonacid, J.²; Toldos González, O.²; Rodrigo Armenteros, P.¹; Ruiz Lucea, E.³; Hernández Laín, A.²; Domínguez González, C.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital de Basurto; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre; ³Servicio de Reumatología. Hospital de Basurto; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Resumen

Objetivos: Estudio retrospectivo descriptivo de una cohorte de pacientes diagnosticados de BCIM.

Material y métodos: Se recogen variables epidemiológicas, clínicas, biológicas e histopatológicas de 7 pacientes referidos a dos unidades neuromusculares de España de 2010 a 2024

Resultados: 100% mujeres, edad media 56 años, con cuadro de debilidad facial, cervical, EESS y musculatura paravertebral. Debutan 31-67 años con deterioro inicial rápido (meses) y largo periodo de estabilización (5/7). Escasa afectación distal EESS y proximal EEII sin perder deambulación. 4/7 asocian disfagia esofágica. 3/7 precisaron VMNI por incompetencia diafragmática y/o hipoventilación nocturna (1/7 afectación pulmonar intersticial). Frecuente asociación con esclerodermia y/o síndrome de Raynaud de intensidad leve. Perfil inmunológico heterogéneo: ANA, anti-Ku, anti-RNP, anti-Ro52 o anti-PmScl75 positivos en 5/7. MRI muscular útil en 6/7: hiperintensidad STIR focal en musculatura periescapular y cervical en fase aguda. Hallazgos histopatológicos heterogéneos: signos de inflamación variable con 3/7 pacientes con patrón distrófico predominante. Los hallazgos más frecuentes fueron infiltrados inflamatorios endomisiales y sobreexpresión de MHC-I. Anecdótico depósito de MAC. Los casos más graves asociaron necrosis, inclusiones sarcoplásmicas y vacuolas ribeteadas. En todos los pacientes se realizó estudio molecular mediante NGS siendo negativo. La respuesta a inmunoterapia fue limitada, con mejoría de CK pero solo estabilización clínica y grave atrofia muscular periescapular y paravertebral progresiva. 3/7 pacientes no reciben actualmente inmunomodulación manteniéndose estables.

Conclusión: La BCIM es una miopatía inflamatoria rara que puede confundirse con una distrofia muscular. Los tratamientos inmunomoduladores actuales tienen eficacia limitada. Es necesario profundizar en el conocimiento fisiopatológico e inmunológico de esta miopatía para optimizar su diagnóstico, tratamiento y pronóstico.