



22131 - MIOPATÍA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA: MANIFESTACIONES CLÍNICAS, PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y RESPUESTA TERAPÉUTICA EN UNA SERIE DE CASOS

Albendea Obispo, B.¹; Domínguez González, C.¹; de Fuenmayor Fernández de la Hoz, C.¹; Hernández Laín, A.²; Bermejo Guerrero, L.¹; Martín Jiménez, P.¹; Comesaña Fernández, F.¹; Stride González, V.¹; Álvarez Bardón, I.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre; ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, diagnósticas y terapéuticas de pacientes con miopatía necrotizante inmunomediada (IMNM).

Material y métodos: Análisis descriptivo de pacientes con IMNM seropositiva en un hospital de tercer nivel (2014 y 2025). Se describen aparte los casos seronegativos.

Resultados: Se incluyeron 20 pacientes: 16 con anticuerpos anti-HMGCR (81,5% tratados con estatinas), 2 anti-SRP y 2 seronegativos. Ninguno paraneoplásico. Sin diferencias por sexo. Mediana de edad al inicio 61,5 años. El síntoma principal fue debilidad proximal progresiva, con fuerza pretratamiento ≤ 3/5 en al menos un músculo en el 60%. CK media pretratamiento 6.020 U/l; postratamiento 1.955,5 U/l. EMG con patrón miopático en el 69% y actividad espontánea patológica en el 87%. De 10 biopsias, 6 presentaron hallazgos compatibles con miopatía necrotizante (algunos depósitos de complemento o sobreexpresión HLA), 3 cambios distróficos y 1 inespecíficos. La RM muscular evidenció infiltración grasa en todos y edema en el 87,5%; predominantemente en aductores, isquiotibiales y gastrocnemio medial. La fuerza mejoró o se stabilizó en el 57% tras tratamiento. Solo 2 no lo requirieron. El tratamiento inicial más común fue inmunoglobulinas; la mitad necesitó otros fármacos. Los casos seronegativos fueron mujeres con biopsia compatible; una tenía lupus eritematoso sistémico y otra episodios de inflamación focal en miembros inferiores.

Conclusión: La forma más común de IMNM es por anti-HMGCR, frecuentemente asociada a estatinas. EMG, RM y biopsia ofrecen hallazgos diagnósticos clave. La mayoría requiere tratamiento inmunsupresor, con evolución favorable de la fuerza. Existen casos en personas jóvenes sin asociación a estatinas y hallazgos atípicos en la biopsia que llevan a retraso diagnóstico.