

# MIOPATIA NECROTIZANTE INMUNOMEDIADA POR ANTI-HMGCR: EXPERENCIA EN 8 PACIENTES PROCEDENTES DE UN ÚNICO CENTRO UNIVERSITARIO

Alicia García Dorta<sup>1-2</sup>, Diana Prieto-Peña<sup>1</sup>, Marcos López-Hoyos<sup>2</sup>, Miguel A. González-Gay<sup>1</sup>, R. Ricardo Blanco<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Reumatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Santander, España; <sup>2</sup>Hospital Universitario de Canarias, Reumatología, Tenerife; <sup>3</sup>Inmunología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Santander, España

## INTRODUCCIÓN

Las miopatías necrotizantes inmunomediadas (MNI) mediadas por anticuerpos anti-hidroxi-3-metilglutaril-CoenzimaA reductasa (anti-HMGCR), se han asociado clásicamente con la toma de estatinas. Es una entidad infrecuente, potencialmente grave y sin un tratamiento definitivamente establecido.

## OBJETIVOS

Nuestro objetivo fue analizar las características clínicas, analíticas y de imagen de los pacientes con diagnóstico de MNI que tuvieran positividad para el anti-HMGCR, así como los diversos tratamientos recibidos y la respuesta terapéutica..

## MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de todos los pacientes con positividad para ac anti-HMGCR, determinado mediante técnica de ELISA en nuestro centro desde Junio 2016 a Abril 2021. El estudio estadístico se realizó con SPSS 25.

## CONCLUSIÓN

La presentación clínica de las MNI por anti-HMGCGR es heterogénea con afectación predominante de EEII acompañándose de elevación marcada de CK. El tratamiento precoz con IGIV con o sin corticoides parece beneficioso en aquellos pacientes con gran afectación muscular.

## RESULTADOS

Se identificaron 8 pacientes (5 mujeres/3 hombres). La edad media fue 65.3±7.6 años, el tiempo de evolución fue 3.0±1.2 meses. Todos recibieron tratamiento previo con estatinas. 87.5% presentaron mialgias, todos debilidad muscular proximal y simétrica (TABLA). La media de CK fue de 6734.3±5658.5 U/L (valor normal (VN): < 145), GOT y GPT de 173.0±115.3 (VN: < 26); 187.0±95.4 U/L (VN: <49) respectivamente, aldolasa 44.8±20.2 U/L (VN: < 9), LDH 651.3±309.7 (VN: < 246). El título medio de ac anti-HMGCOAR fue 202.3±62., La media de PCR 0.8 [0.4-3.7] mg/dL y VSG 27 [10-57] mm/h). Se realizó RMN muscular en 3 pacientes y PET/TAC en 2, patrón inespecífico. 5/5 presentaron patrón miopático. 50% con biopsia con fibras necróticas en diferentes estadios de evolución, infiltrado linfocitario escaso, depósito de HLA1 en sarcolemas y de c5B-9; en dos de ellos, además, infiltrado CD45 y CD68 perihistiocitario y endomisial. Tratamiento de inducción: inmunoglobulinas endovenosas (IGIV) a dosis de 2 mg/kg (n=4), corticoides orales (dosis de 0,5-1 mg/kg/día) (n=3), bolos de corticoides (n=1). De mantenimiento: metotrexato, n=3 y Rituximab, n=3. Los dos pacientes que no requirieron tratamiento inmunosupresor por mejoría clínica y analítica tras suspender la estatina, fueron los que presentaron los títulos más bajos de ac anti-HMGCR. Media de seguimiento de 26.3±18.9 meses, el 37.5% presentó mejoría completa y el 37.5% normalizó enzimas musculares. No hubo proceso neoplásico asociado. No se reintrodujo el tratamiento con estatinas a ningún paciente.

CASO	SEXO/EDAD	EXPOSICIÓN PREVIA A ESTATINAS	GRUPOS MUSCULARES AFECTADOS	CK (U/L)	TÍTULO ANTI-HMGCR	TRATAMIENTO DE INDUCCIÓN	TRATAMIENTO DE MANTENIMIENTO	RECUPERACIÓN (PARCIAL/COMPLETA)
1	V/64	Sí	EEII	3299	121.3	Ninguno	Ninguno	Completa
2	V/56	Sí	EEII	8963	277.8	GC orales, IGIV	GC orales. MTX. RTX	Parcial
3	M/69	Sí	EEII y EESS	9271	235.9	Bolos iv GC	GC orales. MTX. RTX	Parcial
4	M/71	Sí	EESS	18954	125.9	Ninguno	Ninguno	Completa
5	M/64	Sí	EEII	4000	242.6	IGIV	RTX	Parcial
6	V/79	Sí	EESS	4977	145.6	GC orales. IGIV	GC orales. IGIV.	Parcial
7	M/62	Sí	EEII	2116	210.2	GC orales	GC orales. MTX	Parcial
8	M/57	Sí	EEII	2294	259.3	IGIV	IGIV	Completa
CK: creatina quinasa; GC: glucocorticoides; HMGCR:hidroxi-3-metilglutaril-CoenzimaA reductasa; IGIV: inmunoglobulinas intravenosas; EEII: extremidades inferiores; EESS: extremidades superiores; M: mujer; MTX: metotrexato; RTX: Rituximab; V: varón.								

