

MIOPATÍAS NECROTIZANTES INMUNOMEDIADAS: REVISIÓN SISTEMÁTICA CENTRADA EN LA ESTRATEGIA Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO

Juan Pablo Baldivieso Achá¹, Cristina Valero Martinez³, Ernesto Trallero Araguas², Jesús A. García-Vadillo³, Santos Castañeda³, Miguel Ángel González-Gay⁴, Esther Vicente-Rabaneda³
¹Hospital Quironsalud, Córdoba, ²Hospital Universitari Vall d’Hebron, Barcelona, ³Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, ⁴Fundación Jiménez Díaz, Madrid

INTRODUCCIÓN

Las **miopatías necrotizantes inmunomediadas** (MNIM) son enfermedades autoinmunes infrecuentes que afectan el tejido muscular, caracterizadas por la presencia de **inflamación y necrosis de las fibras musculares**. Suelen asociarse con autoanticuerpos como anti-SRP y anti-HMGCR, aunque algunas formas son seronegativas. Clínicamente se manifiestan con debilidad muscular progresiva y, sin un diagnóstico y tratamiento oportunos, pueden causar una discapacidad significativa. Esta revisión sistemática analiza las estrategias terapéuticas empleadas en las MNIM, evaluando su eficacia y seguridad, además de describir sus principales características clínicas. Los hallazgos buscan contribuir a la optimización del manejo clínico y destacar la necesidad de nuevas investigaciones para establecer guías terapéuticas más precisas.

MÉTODOS

Se realizó una búsqueda bibliográfica en PubMed y Embase de los estudios disponibles hasta septiembre 2024, restringiendo la búsqueda a artículos en inglés y español realizados en humanos.

- **Criterios de inclusión:** a) cohorte con el diagnóstico de MNIM o de miopatía asociada a anticuerpos específicos y/o biopsia muscular compatible; b) artículos que describían la estrategia de tratamiento utilizada; c) cohortes de más de 10 pacientes; d) pacientes mayores de 18 años
- **Criterios de exclusión:** Comunicaciones a congresos y revisiones previas.

RESULTADOS

Se incluyeron **26 artículos** con un total de **857 pacientes** (61,1% mujeres, edad media al diagnóstico 52,8 años). La manifestación clínica predominante al debut fue la **debilidad muscular**, siendo la afectación pulmonar poco frecuente; esta última y la afectación cutánea podrían ser más prevalentes en la población asiática. Los glucocorticoides se prescribieron en el 93,2% de los pacientes y los inmunosupresores más usados fueron metotrexato (44,8%), azatioprina (24,8%) y micofenolato mofetilo (14,7%) (Figura 1). **Rituximab podría ser especialmente efectivo en pacientes anti-SRP positivos** y las **inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) en los pacientes anti-HMGCR positivos**. Solamente se encontró un ensayo clínico, en el que se evaluó la eficacia de zilucoplan, sin encontrar diferencias significativas frente a placebo. Estos tratamientos han mostrado ser eficaces, con un buen perfil de seguridad.

CONCLUSIONES

Dado que no existe un esquema terapéutico estandarizado, el tratamiento debería **individualizarse** teniendo en cuenta las características clínicas y comorbilidades de cada paciente. La evidencia recogida sugiere que un **diagnóstico precoz y un tratamiento intensivo** son esenciales para lograr un mejor pronóstico a largo plazo. Es necesaria la realización de ensayos clínicos que evalúen la eficacia y seguridad de los diferentes inmunosupresores. De la misma manera es importe lograr una estandarización en la descripción y recopilación de los datos provenientes de cohortes retrospectivas para facilitar su análisis

Figura 1. Tratamientos inmunosupresores utilizados.

