

INTRODUCCIÓN

La miopatía necrotizante inmunomediada (MNIM) anti-HMGCR es una enfermedad autoinmune rara y grave que causa debilidad muscular progresiva, eleva los niveles de CK y puede provocar daño irreversible sin tratamiento. Se maneja con glucocorticoides (GC) y/o inmunosupresores (IS), inmunoglobulinas intravenosas (IGIV) o terapias biológicas. La resonancia magnética nuclear (RMN) es útil para evaluar la pérdida y atrofia muscular en estos pacientes.

OBJETIVOS

Describir las características iniciales, clínicas y, terapéuticas y de RMN en pacientes con MNIM. Evaluar los hallazgos resonancia magnética (RMN) en los grupos de pacientes, destacando diferencias según el uso o no de GCIV.

MÉTODO

Estudio de cohortes retrospectivo de 42 pacientes con MNIM divididos en 2 grupos según si recibieron GC intravenosos (GCIV), independientemente de si recibieron GC orales (GCO). Se recogieron datos clínicos, terapéuticos y de imagen de RMN.

TABLA 1: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y TRATAMIENTOS	
COMORBILIDADES	N=42(100%)
Dislipemia con estatinas	42(100%)
Diabetes mellitus	21(50%)
Hipertensión arterial	30(71%)
Fallo renal	3(7%)
Infarto de miocardio	14(33%)
Ictus	8(19%)
Cáncer	7(16%)
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	N=42(100%)
Debilidad muscular	39(93%)
Disfagia	17(40%)
Pérdida de peso	20(48%)
Disfonía/disartria	7(17%)
Disnea	6(14%)
PRIMEROS TRATAMIENTOS	N=42(100%)
Metotrexato	39(93%)
Inmunoglobulinas	37(88%)
Ambos	34(81%)

TABLA 2: GRUPOS MUSCULARES			
GRUPOS MUSCULARES	No GCIV	Sí GCIV	P valor
ESPALDA ALTA (10)	6	4	0.608
ESPALDA BAJA (4)	3	1	0.569
PECTORALES (7)	4	3	1
HOMBRO (12)	6	6	1
BRAZO (5)	5	0	0.02
ABDOMEN (3)	2	1	1
PELVIS (8)	6	2	0.132
GLÚTEOS (10)	5	5	1
Gluteus maximus (7)	5	2	0.315
Gluteus medius (9)	5	4	1
Gluteus minimus (8)	5	3	0.619
COMPARTIMENTO ROTADOR LATERAL (6)	2	4	0.608
Internal obturador (3)	1	2	1
External obturador (3)	1	2	1
COMPARTIMENTO ANTERIOR (9)	4	5	1
Rectus femoris (6)	2	4	0.608
Vastus medialis (5)	0	5	0.026
Vastus intermedius (4)	1	3	0.569
Vastus lateralis (5)	2	3	1
Sartorius (1)	0	1	1
COMPARTIMENTO MEDIAL (11)	6	5	0.291
Gracilis (6)	3	3	1
Adductor longus (8)	5	3	0.619
Adductor brevis (7)	5	2	0.315
Adductor magnus (7)	4	3	1
COMPARTIMENTO POSTERIOR (9)	3	6	0.315
Semimembranosus (6)	1	5	0.097
Semitendinosus (6)	2	4	0.202
Biceps femoris (7)	3	4	0.411
PIERNA ANTERIOR (6)	5	1	0.111
Anterior tibial (4)	3	1	0.503
Extensor digitorum longus (2)	2	1	0.319
Extensor hallucis longus (2)	2	0	0.319
PIERNA LATERAL (2)	2	0	0.467
Peroneus longus (1)	1	0	1
Peroneus brevis (1)	1	0	1
PIERNA POSTERIOR (10)	6	4	0.608
Gastrocnemius (8)	5	3	0.405
Soleus (3)	2	1	0.514
Tibialis posterior (3)	1	2	0.215
Flexor digitorum longus (1)	1	0	1
Flexor hallucis longus (1)	1	0	1
PIES (1)	1	0	1

RESULTADO

La edad media de los pacientes fue de 70 años (rango 48-87), con predominancia femenina (67%). Todos los pacientes habían recibido estatinas. Entre las comorbilidades enumeradas (Tabla 1), la más frecuente fue la hipertensión arterial (71%) y la grave el infarto de miocardio (33%).

Entre los síntomas iniciales (Tabla 1), la debilidad muscular fue el más frecuente (n=39/42) siendo significativamente peor según escala MMT8 en los pacientes que recibieron GCIV (53,5 vs 65; p=0,02).

Desde el diagnóstico, en un intervalo de 2 a máximo 12 meses, se realizó RMN basal en 16 pacientes (GCIV n=8 vs no-GCIV N=8; p=0,07), encontrándose afectación muscular en todos en forma de edema muscular (Tabla 2).

El grupo muscular más afectado fue el hombro (n=12) seguido del compartimento medial de la pierna (n=11) y los glúteos (n=10). El músculo más comprometido fue el glúteo medio (n=9).

En cuanto a la diferencia entre los grupos, la RMN basal mostró que solo los músculos del brazo debutaron con más afectación en el grupo no-GCiv (5 vs 0; p=0,02). De forma contraria el vasto medial estaba más alterado inicialmente en el grupo de GCIV (5 vs 0; p=0,02).

La evolución clínica fue favorable tras el tratamiento. Se ha repetido la RMN en cuatro pacientes encontrando mejoría de la afectación de los parámetros iniciales.

CONCLUSIONES

➤ La RMN es una herramienta útil en la evaluación inicial de la afectación en MNIM.

➤ El hombro puede ser un objetivo potencial para la rentabilidad de las biopsias musculares.

➤ Es necesario determinar la utilidad de la RMN en el seguimiento de los pacientes.