

TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINA HUMANA EN PACIENTES CON MIOPATIA INFLAMATORIA REFRACTARIA A RITUXIMAB

Madariaga, Hugo¹; Ascuña, Valery²; Luza, Maria Elena¹; Cervera, Carola³; Soto, Brissette³

¹ Médico Reumatólogo Asistente Hospital IIIYanahuara, Essalud Arequipa

² Médico Oftalmólogo Uveólogo, Oftalmosalud, Arequipa.

³ Médico Residente Hospital IIIYanahuara, Essalud Arequipa

Correspondencia

Hugo Madariaga
socreuma@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias son un grupo heterogéneo de enfermedades musculares de rara ocurrencia, caracterizadas por la inflamación de los distintos componentes del tejido muscular, ya sea de forma aislada o más comúnmente en el contexto de una afección sistémica.[1]

La identificación correcta del subtipo de MI es fundamental para establecer una correcta estrategia de estudio, determinar el pronóstico e implementar el tratamiento adecuado.[1]

La clasificación actual de las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) comprende dermatomiositis (DM), la polimiositis (PM), la miopatía necrotizante autoinmune (IMNM), la miopatía de sobreposición (OM), y la miositis por cuerpos de inclusión esporádica (IBM).

Las MI son en conjunto enfermedades raras con una incidencia aproximada de 1 caso cada 100000 individuos. Se dan mayormente en adultos, aunque la presentación en niños está siendo comunicada con mayor frecuencia en los últimos dos años. Afectan más a mujeres que hombres en proporción 2:1, con excepción de la miopatía por cuerpos de inclusión (IBM), donde la relación hombre/mujer puede llegar a 3:1.

Las miopatías necrotizantes representan el 19% de las MII, mientras que la DM y la miositis inespecíficas dan cuenta del 36% y 39% de todas las MII respectivamente. La polimiositis (PM) ha sido encontrada con mucho menos frecuencia

PRESENTACIÓN DE CASOS

CASO 1:

Varón de 57 años con tiempo de enfermedad 3 años. Presentó disminución de fuerza progresiva proximal a predominio de miembros inferiores y fatiga, CPK 650 u/l, electromiografía (EMG): Miopatía proximal de 4 extremidades, velocidad de conducción nerviosa (VCN) normal.

Se diagnosticó como Polimiositis, recibió tratamiento con metotrexate 25mg SC, recaída con CPK 410 u/l. Se trató con Rituximab 1gr con intervalo de 15 días (2 dosis) y a los 6 meses. Persistió elevación de CPK: de 310 a 490. Se

indicó Inmunoglobulina humana: 2 gr/kg ev/mensual asociado a prednisona 10 mg/día. A la segunda dosis CPK: 74 u/l. Desde el cuarto mes a la actualidad CPK normal sin uso de corticoides.

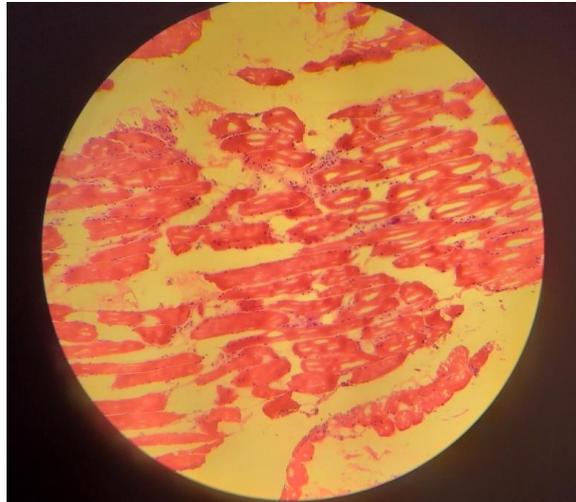
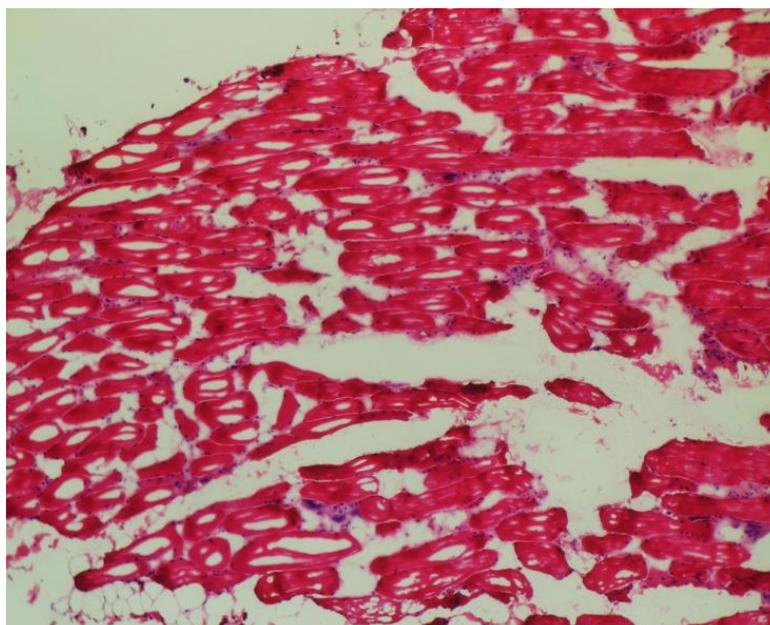


FIGURA 1: infiltración endomisial: polimiositis

CASO 2:

Mujer de 52 años con tiempo de enfermedad 3 meses caracterizado por dolor muscular intenso, fiebre y disminución de fuerza muscular. CPK 3800 U/L, EMG: miopatía VCN: normal, Biopsia: Necrosis muscular, infiltrado inflamatorio difuso. Se Diagnosticó de Miositis Necrotizante Autoinmune. Se trató con Metotrexate 15 mg VO.

Paciente por error consume MTX 15 mg diario y desarrolló anemia aplásica en 1 mes. Después de 3 meses sin tratamiento se inicia Rituximab 1 gr. con intervalo de 15 días (2 dosis) y a los 6 meses. Persistía elevación de CPK: 670 a 978 u/l. Posteriormente se dio Inmunoglobulina humana 2 gr/kg mensual. Al segundo mes CPK: 98, continua normal hasta la actualidad.



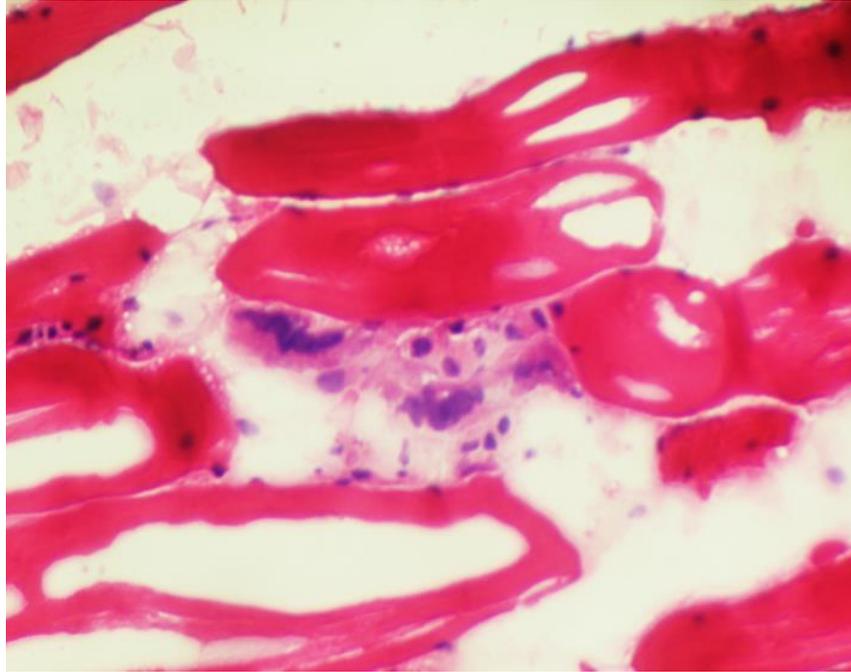


Figura 2 y 3: Necrosis muscular, infiltrado inflamatorio difuso. Miositisnecrotizante autoinmune

CASO 3:

Paciente varón de 46 años con Diagnóstico previo de LES. Presentó fatiga, mialgias, disminución de fuerza muscular, heliotropo y gotron. CPK: 790 u/l. Diagnóstico de Dermatomiositis. Se trató con Ciclofosfamida 6 meses, que continuó con Metotrexate 25 mg/semana VO por 5 meses, Azatioprina 100 mg/d por 3 meses, Micofenolato 3 gr por 6 meses y Rituximab 1 gr. con intervalo de 15 días (2 dosis) y a los 6 meses, asociado a Acido Micofenolico 2 gr. por 6 meses, solo normalizaba CPK total por semanas y luego se volvía a elevar (CPK: 389-1025 u/l). Se dió Inmunoglobulina humana 2 gr/kg mensual. Al tercer mes CPK: 102

u/l , normal hasta 6 meses después; muerte por Arritmia (Torse de points).

CONCLUSION

La Inmunoglobulina humana mostró eficacia para conseguir remisión en pacientes con miopatía inflamatoria refractarios a tratamiento convencional y rituximab. De no ser por su alto costo, podría ser el tratamiento de elección en casos de Miopatías refractarias a inmunosupresor, antes de Rituximab o en el futuro ser el tratamiento de elección

REFERENCIAS

1. Bevilacqua MD. Miopatías Inflamatorias. Rev. Med. Clin. Condes - 2018; 29(6) 611-621
2. Oddis CV, Reed AM, Aggarwal R, et al. Rituximab in the treatment of refractory adult and juvenile dermatomyositis and adult polymyositis: a randomized, placebo-phase trial. ArthritisRheum 2013; 65:314.
3. Mahler EA, Blom M, Voermans NC, et al. Rituximab treatment in patients with refractory inflammatory myopathies. Rheumatology (Oxford) 2011; 50:2206.
4. Danieli MG, Pettinari L, Moretti R, et al. Subcutaneous immunoglobulin in polymyositis and dermatomyositis: a novel application. AutoimmunRev 2011; 10:144.