

# Anti-NXP2 y miopatías autoinmunes: sobre un caso clínico

J.M<sup>a</sup>. López Ortega<sup>1</sup>, V.A. Maroto Chacón<sup>1</sup>, E. Flores Fernández<sup>2</sup>, M. Fernández Garcés<sup>3</sup>, J.J. Alegre Sancho<sup>2</sup>

Servicios de Análisis Clínicos<sup>1</sup>, Reumatología<sup>2</sup> y Medicina Interna<sup>3</sup>, H.U. Dr. Peset, Valencia



**Introducción:** La creatinquinasa (CK) es el marcador más habitual de daño muscular, Los anticuerpos anti-NXP2 son una especificidad relativamente reciente y muy relacionada con miopatías autoinmunes, especialmente DM, tanto en su forma juvenil (DMJ) como la del adulto (DMA). Su significación en ambas es diferente.

**Caso:** Mujer de 50 años que debutó con un cuadro constitucional y de lesiones cutáneas diagnosticadas por biopsia de panculitis lúpica. Inició debilidad muscular progresiva y disfagia con patrón miopático proximal en EMG e inflamación perimisial en biopsia muscular. CK normal. ANA+ a bajo título (1/80) moteado fino, con especificidades negativas incluyendo inmunoblot de miopatías (Jo-1, PL-7 y 12, EJ, SRP, Tif-1, MDA5, Mi-2, Ro52, HMGCR). Diagnosticada de DM con estudio de extensión que descarta malignidad.

Evolucionó desarrollando una extensa calcinosis (ver imagen) con gran afectación del tejido celular subcutáneo en brazos, pared toracoabdominal, musculatura retromiocránea, glúteos y muslos. Ha sido tratada con prednisona, azatioprina, metotrexate, hidroxicloroquina, micofenolato, rituximab e IVIG, con moderada respuesta muscular y nula respecto a la calcinosis. Hasta la fecha no ha aparecido ninguna afectación orgánica ni patología tumoral.

La CK ha permanecido normal en cada una de las analíticas efectuadas.

En un control de ANAs hace 5 meses, hay un marcado aumento del patrón moteado fino a 1/640 y en el nuevo estudio de especificidades se evidencia una positividad para anti-NXP2, parámetro anteriormente no disponible.

**Discusión:** Empíricamente, una CK normal es un hecho poco esperable en una miopatía con franca expresión clínica y electromiográfica. Algunos autores la han relacionado con inhibidores en suero, el predominio de fibrosis o la baja expresión en fases regenerativas. Se postuló incluso como indicador de mala evolución.

Los anti-NXP2 se han asociado a calcinosis y miopatía grave en DMJ y a malignidad en DMA, aunque hay una gran variabilidad en los casos de DMA publicados (ver tabla)

En este caso, una paciente etiquetada como DMA, sin malignidad ni afectación orgánica, con miopatía anti-NXP2+ y CK normal muestra una importante afectación muscular y profusa calcinosis que responde poco al tratamiento, con un comportamiento más concordante con la asociación descrita para DMJ,

**Conclusiones:** La CK puede permanecer en valores normales incluso en los cuadros clínicos de marcada miopatía inflamatoria, quizá relacionada con el tipo de lesión muscular y una peor respuesta al tratamiento.

La presencia de anti-NXP2 puede no asociarse a malignidad en una DMA como está descrito, sino hacerlo a una miopatía grave y una calcinosis severa tal como ocurre en la DMJ.

Es necesario recopilar más casos de miopatías con una positividad de los marcadores de más reciente aparición para establecer mejor su significación y el comportamiento clínico esperable según el perfil serológico de cada paciente.

- Albayda et al. Dermatomyositis patients with Anti-Nuclear Matrix Protein-2 autoantibodies have more edema, more severe muscle disease and increased malignancy risk. *Arthritis care Res (Hoboken)*. 2017;Nov; 69(11): 1771-6
- Nakashima R. Clinical significance of myositis-specific autoantibodies. *Immunol Med* 2018; Sep; 41(3): 103-112

	Gomez 2015	Koblikova 2016	RamirezB 2017	Burt 2017	Osama Ali 2018	Lina Su 2018	Bernas 2019	M. Ho 2020	Lukens 2020	Cartoon 2020	Peset 2021
Edad	41	39	67	21	22	65	48	33	36	22	50
Sexo	F	F	M	M	F	F	F	F	F	M	F
Afectación cutánea	+	++	++	++	++	0	++	++	+	+	0
Debilidad	0	++	++	++	++	+++	+++	++	++	+	+++
Disfagia	0	++	0	++	+++	0	0	0	++	++	++
CK	++	+	+	++	+++	+++	+++	++	+	++	0
EMG	+	+	nd	nd	nd	+	+	nd	+	+	+
Biopsia*	+I	+N	+N	+IA	+N	+N	+	+N	+I	nd	+IA
Calcinosis	0	+++	0	0	0	0	+++	0	0	0	+++
Dato Orgánico / otros AAC	LPI	0	0	0	0	0	0	MB	0	0	0
Malignidad	0	0	CCP	0	0	LMA	0	0	0	0	0
TRATAMIENTO**	CS	CS	C	CI	C	CI	CSBI	C	CBI	CSI	CSBI
RESPUESTA***	B	nd	B	B	B	B	P	B	P	B	P

\*Biopsia: I infiltrador, A atrofia, N necrosis, nd no disponible  
 \*\* Tratamiento: B biológicos, C corticoides, I IVIG, S inmunosupresores  
 \*\*\* Respuesta: B buena, P pobre CCP carcinoma pulmonar de células pequeñas, LPI lesión pulmonar intersticial, LMA leucemia mielóide aguda