



IF-100 - CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES

A. Parejo Morón¹, M. Fernández Díaz¹, M. Trigo Rodríguez¹, D. Sánchez Cano² y J. Callejas Rubio²

¹Medicina Interna, ²Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital San Cecilio. Granada.

Resumen

Objetivos: El síndrome antisintetasa (SAS) es un tipo de miopatía inflamatoria caracterizada fenotípicamente por una afectación pulmonar más habitual y severa. Es una entidad oficialmente reconocida desde 2010 y probablemente infraestimada en la actualidad. Ello se debe a su desconocimiento, la falta de disponibilidad de test serológicos y la necesidad de descubrir nuevos anticuerpos antisintetasa.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Se seleccionó a todos los pacientes con diagnóstico de SAS en seguimiento en la unidad de enfermedades autoinmunes de nuestro centro.

Resultados: Siete pacientes, predominantemente varones (5V/2M), con edad media de 63 años (\pm 12) han mantenido seguimiento en la unidad por SAS. El tiempo promedio de seguimiento es de 5 años (\pm 4) con retraso diagnóstico de 10 meses (\pm 10). 2 pacientes fallecieron durante el seguimiento, uno por insuficiencia respiratoria y otro por TEP bilateral. Debilidad y disnea son las formas de presentación más frecuentes, existiendo un caso que debutó con síntomas articulares. Un tercio de los pacientes con debilidad y EMG patológico presentaron niveles de CPK normales al diagnóstico. Las artralgias fueron un síntoma habitual, presentando fenómeno de Raynaud y manos de mecánico la mitad. Todos los pacientes con disnea al diagnóstico presentaban datos sugerentes de EPI (5 de los 7) con DLCO media del 54%; 4 de ellos tenían datos de restricción en la bodyplethismografía. Con respecto a los anticuerpos, antiPL-7 y antiJo-1 fueron igual de frecuentes (3 pacientes), presentando el paciente restante antiOJ positivo. 2 pacientes presentaron positividad cruzada con otros anticuerpos antisintetasa. 6 pacientes presentaban ANA positivo, con patrón tipo citoplasmático en 4. Recibieron tratamiento con corticoides e inmunosupresores clásicos. En 2 casos se añadió rituximab o ciclofosfamida por afectación pulmonar grave.

Bibliografía

1. Mariampillai K, Granger B, Amelin D, Guiguet M, Hachulla E, Maurier F, et al. Development of a New Classification System for Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Clinical Manifestations and Myositis-Specific Autoantibodies. *JAMA Neurol.* 2018;75(12):1528.
2. Shi J, Li S, Yang H, Zhang Y, Peng Q, Lu X, et al. Clinical Profiles and Prognosis of Patients with Distinct Antisynthetase Autoantibodies. *J Rheumatol.* 2017;44(7):1051-7.