



## 499 - ANTISINTETASA: DEL SÍNDROME A LOS PERFILES INMUNOLÓGICOS INDIVIDUALIZADOS

*Jorge Álvarez Troncoso, Sergio Carrasco Molina, Alejandro de Gea Grela, Ángel Robles Marhuenda, Ana Noblejas Mozo, Elena Martínez Robles, Clara Soto Abánades y Juan José Ríos Blanco*

*Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, Servicio de Medicina, Hospital Universitario La Paz, Madrid.*

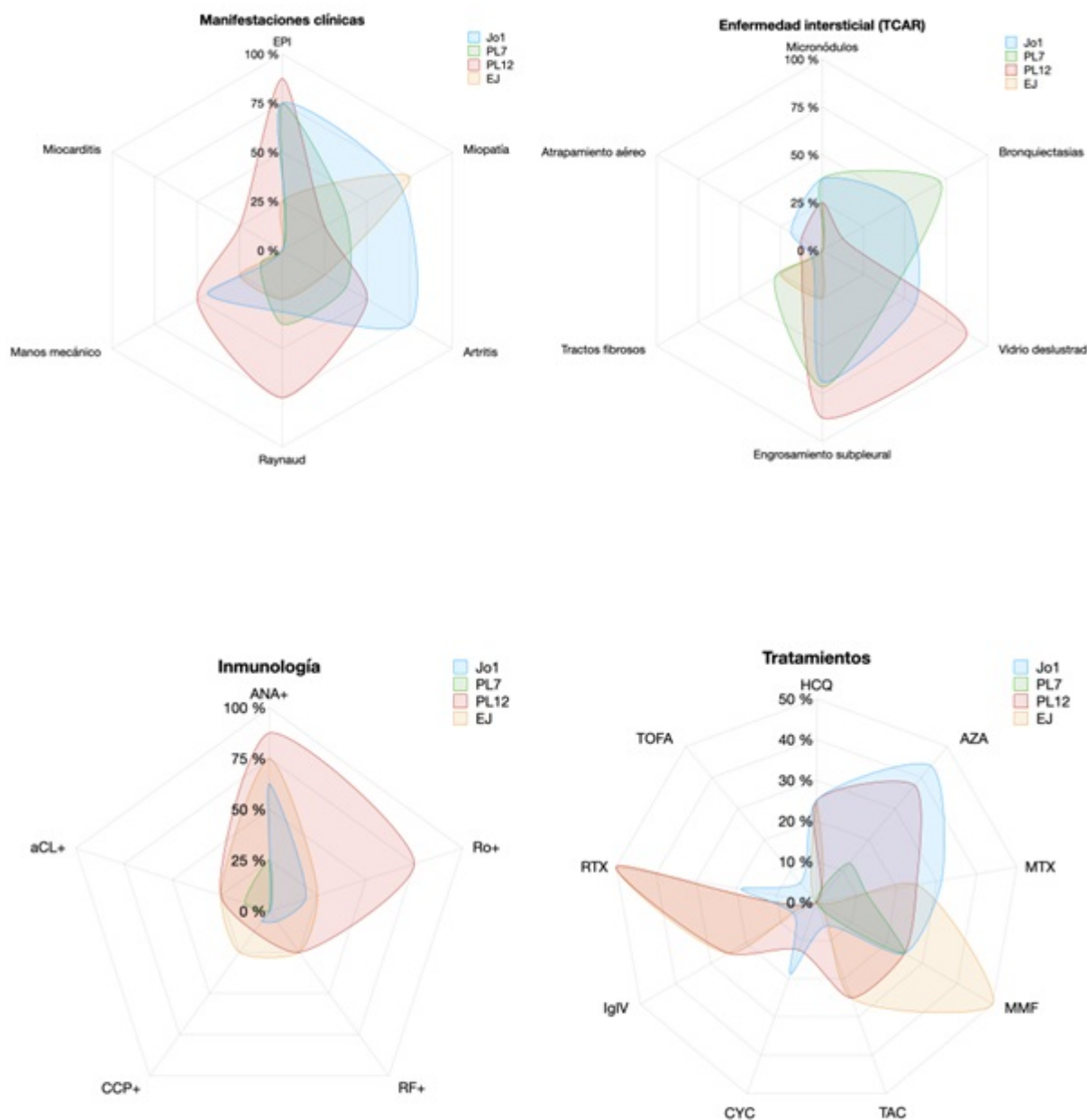
### Resumen

**Objetivos:** El síndrome antisintetasa (ASyS) es una enfermedad autoinmune sistémica caracterizada por la presencia de anticuerpos específicos, artritis, fenómeno de Raynaud (FdR), manos de mecánico, miositis, fiebre y lesiones cutáneas típicas. El ASyS se incluye en el grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), aunque no todos los pacientes tienen una presentación clásica y pueden ser hipomiopáticos o amiopáticos. El ASyS tiene características serológicas y patológicas únicas y es una entidad independiente dentro de las MII. Nuestro objetivo fue evaluar los perfiles clínicos, inmunológicos y radiológicos de los 4 autoanticuerpos más prevalentes (Anti-Jo1, anti-PL12, Anti-PL7 y anti-EJ) en una cohorte monocéntrica española.

**Métodos:** Estudio observacional retrospectivo unicéntrico de los perfiles de autoanticuerpos en ASyS. Se incluyeron todos los pacientes con ASyS que cumplían los criterios de clasificación de Connors y Solomon entre 2017 y 2021.

**Resultados:** Se analizaron 36 pacientes con una edad media al diagnóstico de 54,8 años (88,9% mujeres). El tiempo medio de seguimiento fue de 3,9 años. El anticuerpo más frecuente fue anti-Jo1 (n = 16, 44,4%), seguido de anti-PL7 (n = 8, 22,2%), anti-PL12 (n = 8, 22,2%), anti-EJ (n = 4, 11,1%). La mediana de tiempo desde el inicio hasta el diagnóstico fue de aproximadamente 12 meses (rango 3-39). El primer síntoma al inicio fue la artritis (37,1%), seguido de la enfermedad pulmonar intersticial (22,8%) definida por la tomografía de alta resolución (TCAR). La miopatía estaba presente en el 57,8% de los pacientes, la artritis en el 55,6%, la FdR en el 41,7%, y la MM en el 36,1%. La miocarditis solo se produjo en 2 pacientes (ambos anti-PL12). Desde el punto de vista inmunológico, se encontraron anticuerpos antinucleares (ANA) en el 38,9% de los casos, anti-Ro (Ro52) en el 27,8% y anticardiolipina en el 11,1%. Sin embargo, había diferencias clínicas e inmunológicas en las presentaciones de los autoanticuerpos (figs.). Los anti-Jo1 se caracterizaban por la tríada clásica: miositis, artritis (p = 0,036) y EPI, seguidos de HM; los anti-PL12 por EPI y FdR (p = 0,030) seguidos de artritis, y eran los únicos autoanticuerpos asociados a la miocarditis (p = 0,006); los anti-PL-7 por EPI y lesiones cutáneas, y los anti-EJ por miositis y lesiones cutáneas con menor frecuencia de EPI (p = 0,025). Los pacientes anti-Jo1 eran más jóvenes (p = 0,018). Anti-PL12 fue el anticuerpo que más se asoció con ANA+ (y títulos más altos) y con anti-Ro52 (p < 0,001). La CK media fue de 1045 U/L. Sin embargo, hubo grandes diferencias entre los grupos, siendo los niveles más altos los de anti-Jo1 y los más bajos los de anti-PL12 (p = 0,018). Cuatro (11,1%)

pacientes fallecieron durante el seguimiento, dos por complicaciones del ASyS y dos por progresión del cáncer.



**Conclusiones:** El ASyS es una enfermedad autoinmune sistémica con manifestaciones típicas. Esta cohorte unicéntrica española definió diferentes presentaciones clínicas, inmunológicas y radiológicas de anti-Jo1, anti-PL12, anti-PL7 y anti-EJ. Es fundamental conocerlas para individualizar el seguimiento, adaptar mejor los tratamientos y anticiparse a complicaciones potencialmente letales en estos pacientes.

## Bibliografía

1. Cavagna L, Trallero-Araguás E, Meloni F, *et al.* Influence of Antisynthetase Antibodies Specificities on Antisynthetase Syndrome Clinical Spectrum Time Course. *J Clin Med.* 2019;8(11):2013.