



1780 - SERIE DE CASOS: MIOPATÍA INFLAMATORIA ASOCIADA A ANTI-SAE

Antonio González Guzmán, Isabel Castilla Martínez, Nuria Miguel Ontañón, Román Fernández Guitián, Pedro Durán del Campo, María Martínez Urbistondo, Rita María Cabeza Martínez y Víctor Moreno-Torres Concha

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Majadahonda, España.

Resumen

Objetivos: La miopatía inflamatoria asociada a anticuerpos anti-SAE es una entidad poco frecuente (el 3-8% de los casos) y la bibliografía sobre este tipo de miositis es todavía escasa.

Métodos: A continuación, se presentan tres casos de miopatía inflamatoria asociada a anti-SAE detectados en un hospital terciario en el año 2023.

Resultados: El caso 1 es una mujer de 43 años sin antecedentes, que presenta un cuadro de 11 meses que comienza con exantema pruriginoso palpebral, con edema y fotosensibilidad; que se extiende a tronco y extremidades, asociando debilidad muscular proximal de predominio en miembros inferiores. Presenta positividad para anticuerpos antinucleares y anti-SAE, en PET se objetiva captación inflamatoria en piel, pulmón, pleura y en tercio medio-distal de esófago, así como patrón intersticial difuso en bases pulmonares por TC. Se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona, seguido de prednisona oral, hidroxicloroquina y metotrexato. Posteriormente, por refractariedad, precisa añadir tacrolimus y administración mensual de inmunoglobulinas intravenosas, con marcada mejoría sintomática. El caso 2 es un varón de 55 años que presenta eritema y edema en cara y tórax, con fotosensibilidad. Días más tarde, asocia mialgias sin debilidad muscular de predominio proximal y disfagia. En las pruebas destacan anticuerpos antinucleares, anti-Ro52 y anti-SAE1 positivos; inflamación linfocitocitaria perivascular superficial y profunda en la biopsia de piel; y afectación pulmonar bibasal con opacidades en vidrio deslustrado. Se inicia prednisona oral y bolos de metilprednisolona a dosis altas, precisando aumentar progresivamente líneas de tratamiento para controlar la enfermedad hasta quedar con prednisona, metotrexato, tacrolimus e inmunoglobulinas intravenosas mensuales. El caso 3 es una mujer de 47 años con antecedentes de sarcoidosis que no precisó tratamiento. Consulta por cuadro de 6 meses consistente en eritema pruriginoso en tórax, párpados y manos. Por otro lado, refiere que desde hace 2 años presenta astenia, episodios periódicos de fiebre con sudoración nocturna sin pérdida de peso; así como disnea de esfuerzo de 3 meses. Posteriormente, aparece debilidad muscular proximal de predominio en miembros inferiores. Asocia, además, síndrome seco y artralgias distales con rigidez matutina. Como hallazgos, presenta anticuerpos antinucleares y anti-SAE positivos e infiltrado linfocitocitario perivascular superficial y profundo en biopsia cutánea. Se inician bolos de metilprednisolona intravenosos, prednisona e hidroxicloroquina orales. A la semana, se inicia metotrexato; precisando añadir tacrolimus 4 meses después para control de síntomas.

Conclusiones: Los tres pacientes expuestos presentaron un curso clínico paralelo, con afectación

cutánea importante, seguido de miopatía; siendo esta la evolución más frecuente en este tipo de dermatomiositis. Los anti-SAE se asocian con mayor frecuencia a la aparición de disfagia, como se ha descrito en uno de los casos. Aunque la asociación con cáncer y afectación pulmonar es menor a la que presentan otros anticuerpos específicos de miositis, en dos de los casos se objetivó afectación intersticial. Por otro lado, cabe destacar la necesidad de al menos tres fármacos, incluyendo tacrolimus, para controlar la enfermedad en los tres casos presentados. Por todo ello, resulta fundamental realizar una sospecha, diagnóstico y tratamiento precoces por las potenciales implicaciones a largo plazo de esta patología.