



## IF-076 - SÍNDROME ANTISINTETASA: PATRÓN CLÍNICO Y BIOLÓGICO DE 11 CASOS EN LA COMUNIDAD BALEAR

I. Lombide Aguirre, O. Orokieta Rincón, A. Ferre Beltrán, E. Esteban Marcos, F. Rascón Risco y L. Pallarés Ferreres

Medicina Interna. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca (Illes Balears).

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las características clínicas, el perfil de Ac y la evolución del SAS en la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas de referencia de la Comunidad Balear.

**Material y métodos:** Estudio retrospectivo de una serie de pacientes diagnosticados de SAS y seguidos por la Unidad durante el periodo de 11 años (2006-2017). Se han recogido las variables clínicas, de laboratorio y de función pulmonar, así como la evolución presentada.

**Resultados:** La serie consta de 11 pacientes, 7 (63,6%) mujeres y 4 (36,4%) varones, con una media de edad de  $47,5 \pm 13,89$  años, (25-66). Las manifestaciones al inicio fueron miopatía (55%), manos de mecánico (27%), artralgias (27%) y fenómeno de Raynaud (18%). En la anamnesis dirigida referían disnea el 90% de los pacientes. El laboratorio de inmunología mostró anti-Jo1 (36,3%), anti-PL7 (27,2%), anti-PL12 (18,1%) y 2 casos negativos (18,1%), definiéndose como fenotipo antisintetasa. En un 36% se asociaron anticuerpos anti-Ro (52kD). A todos los pacientes se les realizó TAC de alta resolución (TACAR) presentando el 90% enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID): 45% vidrio deslustrado, 9% NINE y 36% fibrosis pulmonar. En el 36% presentaron de forma asociada bronquiectasias por tracción. El estudio de la difusión (DLCO) fue patológico en 10 casos (90%): leve (DLCO > 60%) en un 20%, moderada (DLCO 40-60%) en un 60%, y grave (DLCO < 40%) en un 20%. Estos últimos tenían además hipertensión pulmonar en grado moderado-severo. Durante el seguimiento 9 pacientes han recibido corticoides. Respecto a los inmunosupresores el tacrólimus ha sido el inmunosupresor más frecuente (45%), seguido de micofenolato mofetilo (36%), ciclofosfamida (36%), azatioprina (27%) e inmunoglobulinas (9%). Un 18% recibieron terapia biológica con rituximab correspondiendo a los casos de mayor severidad clínica. Todos los pacientes han mantenido una lenta o nula progresión clínica con el tratamiento. Las exacerbaciones se han tratado con bolus de corticoides y ajuste de inmunosupresores. Todos los pacientes siguen tratamiento en la actualidad de forma mantenida. Ninguno de los pacientes ha fallecido, ha desarrollado neoplasia ni ha requerido VMNI o ingreso en unidad de Cuidados Intensivos (UCI).

**Discusión:** La relación del SAS con la enfermedad pulmonar intersticial difusa, se ha descrito en numerosas series, y la determinación de los Ac antisintetasa debería incluirse en el protocolo de estudio de estas lesiones pulmonares. De los Ac antisintetasa descritos, nosotros solo hemos detectado anti-Jo1, anti-PL7 y anti-PL12, en una proporción similar, sin haber podido establecer

relación con la severidad de la afectación pulmonar. Tampoco hemos constatado peor evolución con la presencia de Ac anti-Ro (52kD). Ello podría estar relacionado, bien con el periodo de seguimiento que fue inferior a 8 años en un 63% de los casos, o bien con la estrategia de tratamiento establecida de mantener en el tiempo la terapia inmunosupresora, aún en situación de control o remisión clínica. La ausencia de Ac no descarta el SAS, y la estrategia de tratamiento debe mantenerse como en el resto de pacientes. A diferencia de otras conectivopatías, la presencia de hipertensión pulmonar no es usual, y para la monitorización recomendamos realización de PFR con DLCO periódicamente.

*Conclusiones:* 1. Las principales manifestaciones del SAS son EPID, miopatía, manos de mecánico y artralgias. 2. El tipo de anticuerpo no tiene relación directa con la evolución y respuesta al tratamiento. 3. La ausencia de anti-Jo1 no excluye el diagnóstico de SAS. 4. La estrategia inicial de tratamiento influye en la evolución posterior. 5. El tratamiento debe individualizarse en función de la clínica y evolución de la EPID.