Rev Clin Esp. 2015;215 (Espec Congr):1213

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-096 - SÍNDROME ANTISINTETASA CON ANTICUERPOS ANTI-JO NEGATIVOS

N. Val Domínguez, A. Argibay Filgueira, R. Lorenzo Castro, A. Baroja Basanta, M. Suarez Varela, M. Freire Dapena, A. Rivera Gallego, A. Soto Peleteiro

Unidad de Trombosis y Vasculitis. Hospital Xeral de Vigo. Vigo (Pontevedra).

Resumen

Objetivos: El síndrome antisintetasa (SAS) es una entidad poco frecuente que se engloba dentro de las miopatías inflamatorias del adulto. La presencia de anticuerpos (Ac) antisintetasa apoya el diagnóstico, siendo los más frecuentes los Ac anti-Jo-1 (hasta en el 50% de los casos). Sin embargo existen al menos otros siete Ac descritos asociados a esta entidad, que son positivos en un porcentaje mucho menor de pacientes, siendo los más representativos de este grupo los anti-PL7 y anti-PL12. El objetivo de nuestro trabajo es analizar las características de los pacientes diagnosticados de SAS con Ac. anti-Jo negativo en nuestra área hospitalaria.

Métodos: Revisión de la historia clínica de los enfermos diagnosticados de SAS con Ac. anti-Jo negativo que estaban a seguimiento en la consulta específica de enfermedades autoinmunes de la Unidad de Trombosis y Vasculitis del Hospital Xeral-Cíes de Vigo, incluyendo las características epidemiológicas, las manifestaciones clínicas y el tratamiento recibido.

Resultados: Se encontraron 2 pacientes diagnosticados de SAS en nuestro centro con Ac. anti-Jo1 negativos, un varón y una mujer de 55 y 72 años respectivamente. En el caso del varón, era natural de Senegal. Los 2 pacientes presentaban miopatía inflamatoria severa en el momento del diagnóstico, con cifras elevadas de aldolasa y CPK (18.130 y 3.000 mU/mL respectivamente). En uno de los casos la afectación miopática era de predominio proximal, con dificultad para el habla y la deglución llegando a precisar intubación orotraqueal (IOT). Los 2 pacientes presentaban afectación pulmonar intersticial en el TAC pulmonar de alta resolución pulmonar, y con alteración moderada de la difusión en ambos casos confirmada mediante espirometría. Un paciente presentaba poliartritis de predominio en articulaciones interfalángicas de características inflamatorios con lesiones cutáneas tipo “mano de mecánico” características del SAS, mientras que en nuestro segundo paciente no se evidenció afectación cutánea ni articular. Los 2 casos presentaban títulos elevados de Ac antinucleares (ANAs) (1/5120 en el caso del primer paciente y 1/640 en el segundo paciente), con Ac. anti-Jo 1 negativo y anti-PL7 y anti-PL 12 positivos en los 2 pacientes. Los anti-OJ, anti-EJ, anti-KS, anti-Zo y anti-YRS no se solicitaron a ningún paciente de nuestra muestra. Inicialmente, los 2 recibieron tratamiento con pulsos de metilprednisona intravenosos por la severidad de la afectación miopática, reduciendo progresivamente la dosis e introduciendo un segundo fármaco ahorrador de cortidoides: azatriopina (AZA) en el primer paciente y metrotrexate (MTX) en el segundo. La respuesta fue completa en los 2 casos y se han mantenido estables en el seguimiento.

Discusión: El diagnóstico del SAS es fundamentalmente clínico y requiere una alta sospecha diagnóstica. La tríada clínica típica consiste en la presencia de miositis simétrica de predominio proximal, afectación

pulmonar intersticial y poliartritis inflamatoria de pequeñas articulaciones. En nuestra muestra, sólo uno de los pacientes presentaba todas las manifestaciones clínicas características, frente a otro de los pacientes en el que no encontramos afectación articular. Ambos presentaban Ac. anti-PL7 y anti-PL12 positivos, siendo negativos el resto de ac. antisintetasa. Los 2 pacientes presentaron respuesta completa al tratamiento con corticoides a dosis altas, permitiendo reducir al dosis posteriormente al introducir un segundo fármaco inmunosupresor.

Conclusiones: Los Ac anti-Jo1 sólo están presentes en aproximadamente el 50% de los casos de los pacientes diagnosticados de SAS. La presencia de Ac. anti-Jo-1 negativos no excluye el diagnóstico y debemos valorar el completar el estudio de autoinmunidad en aquellos pacientes con una alta sospecha clínica.

0014-2565 / © 2015, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.