



IF-037 - SÍNDROME ANTISINTETASA: AUTOANTICUERPOS, PATRÓN CLÍNICO Y MANEJO DE 17 PACIENTES DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ

I. Vives Beltrán, J. Álvarez Troncoso, L. Bailón Álvarez, C. Busca Arenzana, J. Ríos Blanco, F. Arnalich, A. Noblejas Mozo y Á. Robles

Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Resumen

Objetivos: El objetivo de este estudio fue definir las características clínicas, los autoanticuerpos y resultados de una serie de 17 pacientes con síndrome antisintetasa.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de la epidemiología, la clínica, las pruebas de función respiratoria, las enzimas musculares, el electromiograma y el patrón de autoanticuerpos y su correlación con las manifestaciones clínicas, el manejo terapéutico y los resultados de 17 pacientes reclutados entre el año 2005 y 2016 de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes del Hospital La Paz.

Resultados: 17 pacientes fueron revisados (15 mujeres). La edad media al diagnóstico fue 55 años. La mediana de retraso en el diagnóstico fue de 5 meses. La mediana de seguimiento fue 65 meses. Los síntomas fundamentales fueron disnea (76,5%), poliartritis (58,6%), debilidad muscular y mialgias (52,9%), fenómeno de Raynaud (41,1%) y manos de mecánico (23,5%). La afectación pulmonar se definió por un TC de alta resolución compatible con enfermedad pulmonar intersticial (EPID) (64,7%) y pruebas funcionales respiratorias patológicas (47,1%): patrón restrictivo (87,5%) y DLCO disminuida (61%). La afectación muscular fue definida por una CK elevada (52,9%) con una mediana de valor máximo de 517 U/l, patrón miopático en 8/13 electromiogramas realizados (61,1%) con miositis encontrada en cuatro de ellos (50%), miositis inflamatoria en 5/8 biopsias (62,5%). Los anticuerpos antisintetasa encontrados fueron anti-Jo1 (11), PL12 (2), PL7 (1), anti-EJ (2) y un paciente con PL7 y PL12 conjuntamente. El patrón clínico predominante asociado al anticuerpo anti-Jo1 fue la EPID (72,7%), seguido de miopatía (63,6%) y miopatía asociada a EPID conjuntamente (45,5%). Anti-PL12 se asoció con EPID, fenómeno de Raynaud, afectación esofágica y ausencia de miopatía. El paciente con anti-PL7 presentó exclusivamente miopatía leve y afectación cutánea. La combinación de anti-PL12 y PL7 se halló en un paciente que desarrolló enfermedad intersticial pulmonar difusa con afectación muscular grave. Los pacientes con anti-EJ presentaron afectación pulmonar sin evidencia de enfermedad muscular. Ninguno de nuestros pacientes presentaba cáncer. El tratamiento con corticoides fue la terapia de elección (88,2%) y la corticodependencia fue notoria, siendo necesario en ocasiones asociar uno o más inmunosupresores.

Discusión: El síndrome antisintetasa es una patología inflamatoria heterogénea rara caracterizada por miopatía, enfermedad intersticial pulmonar, artritis, manos de mecánico y fenómeno de

Raynaud. La clave del síndrome antisintetasa es la presencia de anticuerpos contra aminoacil-ARNt sintetasa. Se han descrito 8 anticuerpos antisintetasa: anti-Jo1, anti-PL7, anti-PL12, anti-EJ, anti-OJ, anti-KS, anti-Zo, anti-Tyr/YRS. A pesar de las recientes publicaciones, todavía no se conoce completamente la correlación entre autoanticuerpos, expresividad clínica y manejo en el síndrome antisintetasa.

Conclusiones: A pesar de que el síndrome antisintetasa es una entidad infrecuente, 17 pacientes fueron recogidos. AntiJo1 fue el autoanticuerpo más descrito. Un paciente presentó tanto antiPL7 como antiPL12 a pesar de que estos autoanticuerpos se han descrito como exclusivos, mostrando un patrón clínico de solapamiento con afectación muscular grave. Este hallazgo sugiere que resultados positivos para más de un anticuerpo antisintetasa podría condicionar una mayor gravedad. En contraste con la literatura previa, la afectación pulmonar fue más frecuente que la afectación muscular. La coexistencia de ambas fue observada en un pequeño grupo (35,3%), sobre todo en pacientes con antiJo1 (45,5%). Estos hallazgos sugieren la necesidad de solicitar autoanticuerpos antisintetasa en pacientes con afectación pulmonar y/o muscular al inicio a pesar de que el patrón clínico clásico no esté presente.