Rev Clin Esp. 2020;220(Espec Congr):1034

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-100 - CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES

A. Parejo Morón[1], M. Fernández Díaz[1], M. Trigo Rodríguez[1], D. Sánchez Cano[2] y J. Callejas Rubio[2]

[1]Medicina Interna, [2]Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital San Cecilio. Granada.

Resumen

Objetivos: El síndrome antisintetasa (SAS) es un tipo de miopatía inflamatoria caracterizada fenotípicamente por una afectación pulmonar más habitual y severa. Es una entidad oficialmente reconocida desde 2010 y probablemente infraestimada en la actualidad. Ello se debe a su desconocimiento, la falta de disponibilidad de test serológicos y la necesidad de descubrir nuevos anticuerpos antisintetasa.

Material y métodos: Estudio observacional descriptivo retrospectivo. Se seleccionó a todos los pacientes con diagnóstico de SAS en seguimiento en la unidad de enfermedades autoinmunes de nuestro centro.

Resultados: Siete pacientes, predominantemente varones (5V/2M), con edad media de 63 años (± 12) han mantenido seguimiento en la unidad por SAS. El tiempo promedio de seguimiento es de 5 años (± 4) con retraso diagnóstico de 10 meses (± 10). 2 pacientes fallecieron durante el seguimiento, uno por insuficiencia respiratoria y otro por TEP bilateral. Debilidad y disnea son las formas de presentación más frecuentes, existiendo un caso que debutó con síntomas articulares. Un tercio de los pacientes con debilidad y EMG patológico presentaron niveles de CPK normales al diagnóstico. Las artralgias fueron un síntoma habitual, presentando fenómeno de Raynaud y manos de mecánico la mitad. Todos los pacientes con disnea al diagnóstico presentaban datos sugerentes de EPI (5 de los 7) con DLCO media del 54%; 4 de ellos tenían datos de restricción en la bodypletismografía. Con respecto a los anticuerpos, antiPL-7 y antiJo-1 fueron igual de frecuentes (3 pacientes), presentando el paciente restante antiOJ positivo. 2 pacientes presentaron positividad cruzada con otros anticuerpos antisintetasa. 6 pacientes presentaban ANA positivo, con patrón tipo citoplasmático en 4. Recibieron tratamiento con corticoides e inmunosupresores clásicos. En 2 casos se añadió rituximab o ciclofosfamida por afectación pulmonar grave.

Bibliografía

1. Mariampillai K, Granger B, Amelin D, Guiguet M, Hachulla E, Maurier F, et al. Development of a New Classification System for Idiopathic Inflammatory Myopathies Based on Clinical Manifestations and Myositis- Specific Autoantibodies. JAMA Neurol. 2018;75(12):1528.
2. Shi J, Li S, Yang H, Zhang Y, Peng Q, Lu X, et al. Clinical Profiles and Prognosis of Patients with Distinct Antisynthetase Autoantibodies. J Rheumatol. 2017;44(7):1051-7.

0014-2565 / © 2020, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.