Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):1159

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-081 - AFECTACIÓN INTERSTICIAL PULMONAR EN EL SÍNDROME ANTISINTETASA

D. Perales[1], F. Caballero[2], I. Robles[2], G. Serralta[1] y R. Barba[2]

[1]Medicina Interna. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid). [2]Neumología. Hospital Rey Juan Carlos. Móstoles (Madrid).

Resumen

Objetivos: El síndrome antisintetasa se caracteriza por polimiositis/dermatomiositis (PM/DM) asociada a anticuerpos antisintetasa, fiebre, artritis, fenómeno de Raynaud, manos de mecánico y enfermedad pulmonar intersticial (EPID). La presencia de EPID está asociada a mayor morbilidad y mortalidad. El objetivo del estudio fue describir las características de los pacientes diagnosticados de síndrome antisintetasa seguidos en nuestra consulta.

Material y métodos: Se revisaron de forma retrospectiva las historias clínicas de los pacientes con criterios de Bohan and Peter de PM/DM, y/o EPID con anticuerpos antisintetasa positivos. El periodo del estudio comprendió desde la apertura del hospital en 2012 hasta la actualidad.

Resultados: De los 7 pacientes seguidos entre 2012-2018, 71% eran mujeres con una edad media de 50,1 años. La distribución de autoanticuerpos fue: 2 pacientes con anti-Jo1, 2 anti-EJ, 2 anti PL12 y 1 paciente con anti PL7; el 86% asoció además anticuerpos anti Ro positivos. 57% presentaban Raynaud, 43% manos de mecánico, 57% artralgias, 43% artritis, 57% miopatía definida por elevación CK, EMG compatible y/o biopsia muscular; solo 1 paciente mostró afectación cutánea típica de dermatomiositis; ninguno afectación esofágica ni se detectaron neoplasias asociadas. 57% de los pacientes presentaban disnea al debut de la enfermedad y en total se diagnosticó EPID en 86% durante la evolución, en el 33% de los pacientes antes de la miopatía, en el 50% de forma concomitante a la miopatía y solo en el 17% la aparición de EPID fue posterior. 5 de los 6 pacientes con EPID tenían DLCO < 70% al diagnóstico y 2 patrón restrictivo con FVC < 70%. Los patrones radiológicos pulmonares descritos fueron: 1 neumonía organizada criptogénica, 3 neumonías intersticiales no específicas (NINE) y 2 neumonías intersticiales usuales (NIU). Solo 1 paciente presentó afectación cardiaca en forma de HT pulmonar rápidamente progresiva que fue lo que le originó la muerte. Los pacientes fueron tratados con una combinación de esteroides e inmunosupresores, recibiendo entre 2 y 5 tratamientos distintos cada paciente: 86% esteroides, 86% azatioprina, 57% micofenolato mofetilo, 14% tacrolimus, 14% inmunoglobulinas y ninguno biológicos. El seguimiento medio fue de 64 meses (14-125); en este tiempo de los 4 pacientes con miopatía el 100% entró en remisión o mejoró con tratamiento, aunque 2 tuvieron recurrencias. De los 6 pacientes con EPID, un terció consiguió remisión clínica y desaparición de los infiltrados pulmonares y normalización de PFR, un terció se estabilizó con persistencia del patrón radiológico y un tercio mostró progresión de la enfermedad pulmonar.

Discusión: La EPID está estrechamente ligada al síndrome antisintetasa, siendo más prevalente que la miopatía en nuestra serie (86% frente a 57%). El diagnóstico de la afección pulmonar fue anterior o simultáneo a la miopatía en el 83% de los casos. La tasa de respuesta al tratamiento de la EPID fue menor que la de la miopatía, requiriendo terapia secuencial o combinación con un alto número de inmunosupresores. De los 2 pacientes con peor evolución respiratoria, una presentaba anti PL7 (fallecimiento) y otro anti PL12, los 2 anticuerpos asociados a afectación pulmonar precoz y grave en cohortes de mayor número de pacientes. La serie es retrospectiva y con un número escaso de pacientes, lo que limita la validez de las conclusiones.

Conclusiones: Es recomendable hacer una búsqueda activa de afectación pulmonar en pacientes con anticuerpos antisintetasa, así como es importante hacer despistaje de síndrome antisintetasa en pacientes con EPID idiopática incluso en ausencia de afectación muscular, especialmente con patrones tipo NINE y NIU. La colaboración estrecha Medicina Interna-Neumología puede mejorar el diagnóstico precoz y evolución de los pacientes.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.