

Original

DESCRIPCIÓN DE UN GRUPO DE PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA DEL DEPARTAMENTO DE REUMATOLOGÍA DEL HOSPITAL DE CLÍNICAS DURANTE EL AÑO 2014

Jhonatan Losanto¹, Karin Bauman¹, Aldo Ojeda¹, Susan Riquelme¹, Yanira Yinde¹, Margarita Duarte¹

¹Departamento de Reumatología del Hospital de Clínicas, San Lorenzo, Paraguay

RESUMEN

Fecha de envío

05/06/2018

Fecha de aprobación

15/06/2018

Palabras claves

Miopatía inflamatoria idiopática, síndrome antisintetasa, enfermedad pulmonar intersticia

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) conforman un grupo de patologías crónicas autoinmunes, con manifestaciones clínicas heterogéneas pero con la particularidad de afectar preferentemente al músculo. Dentro de este grupo, tenemos al síndrome antisintetasa (SAS), patología asociada a la presencia de anticuerpos antisintetasa (ACAS) afectación de las articulaciones, los pulmones y de forma particular la piel de las manos.

Objetivos: Determinar la prevalencia del SAS en el Servicio de Reumatología del Hospital de Clínicas, durante el período de enero a noviembre del 2014 y describir las principales características clínicas de presentación del SAS.

Materiales y Métodos: Es un estudio descriptivo y retrospectivo que incluyó la revisión de historias clínicas de los pacientes con MII que consultaron en el Departamento de Reumatología del Hospital de Clínicas, donde se incluyó los pacientes que cumplieran con los criterios para alguna MII poniendo énfasis el diagnóstico de SAS.

Resultados: En el año 2014 se registraron 5.418 consultas, de las cuales 28 pacientes tenían un diagnóstico de miopatía inflamatoria idiopática, correspondiendo 22 pacientes (70%) al sexo femenino y 6 (21%) al sexo masculino. Del total de las miopatías, 14 casos (50%) presentaba un síndrome de superposición. Del total de casos de síndromes de superposición, y aplicando los criterios para SAS, pudimos constatar que 4/14 casos (29%) cumplieran criterios de clasificación para SAS.

Conclusión: La prevalencia puntual de casos diagnosticados de SAS en el Servicio de Reumatología fue de 0,07%, con presentación más frecuente en mujeres, con una edad de 35 años en promedio, con una clínica predominante de miositis, artritis y afectación pulmonar, sea en fase crónica o aguda.

ABSTRACT

DESCRIPTION OF A GROUP OF PATIENTS WITH ANTISYNTHETASE SYNDROME IN THE DEPARTMENT OF RHEUMATOLOGY OF THE HOSPITAL DE CLINICAS DURING THE YEAR 2014

Keywords

Idiopathic inflammatory myopathy, antisynthetase syndrome, interstitial lung disease

Autor para correspondencia

Correo electrónico:
samle012@yahoo.com
(J. Losanto)

Introduction: Idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a group of chronic autoimmune pathologies with protean clinical manifestations, whose hallmark is prominent muscular inflammation. Anti synthetase syndrome (ASS) is a subset within this group of diseases, associated with the presence of Anti synthetase antibodies (ASAb) as well as joint and lung involvement, with characteristic skin changes in the hands.

Objectives: To determine the prevalence of ASS in the Rheumatology Service of the Hospital de Clínicas, during the period of January to November 2014 and to describe the main clinical characteristics of the Anti synthetase Syndrome.

Materials and methods: This is a descriptive and retrospective study done through review of medical records of patients with IIM who consulted in the Department of Rheumatology of the Hospital de Clínicas during the study period. All patients who met the criteria for an IIM were included, emphasizing the diagnosis of Anti synthetase syndrome.

Results: In 2014, 5418 consultations were registered, of which 28 patients were diagnosed with idiopathic inflammatory myopathy. Twenty-two patients (70%) were female and 6 (21%) were male. Of the total number of cases, 14 (50%) presented an overlap syndrome, of which 4 /14 (29%) met the anti synthetase syndrome classification criteria.

Conclusion: The prevalence of anti synthetase syndrome cases in the Rheumatology Service was of 0.07%, being more frequent in women with an average age of 35 years. The predominant clinical manifestations were myositis, arthritis and acute or chronic pulmonary involvement.

INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) conforman un grupo de patologías crónicas autoinmunes, con clínica heterogénea pero con la particularidad de afectar preferentemente al músculo, además se caracterizan por debilidad muscular frecuentemente proximal, elevación de las enzimas musculares, un patrón miopático en la electromiografía y por lo general signos inflamatorios en la biopsia muscular^{1,2}.

Dentro de este grupo, podemos identificar diferentes presentaciones como la polimiositis (PM), la dermatomiositis (DM) cuyos criterios diagnósticos fueron propuestos por Bohan y Peter en 1975, y son los mayores exponentes de este grupo, también tenemos a la miositis por cuerpos de inclusión (MCI), los síndromes de superposición y el síndrome antisintetasa (SAS), patología asociada a la presencia de anticuerpos antisintetasa (ACAS), siendo frecuente el anticuerpo anti Jo1. Actualmente gracias al avance en el estudio inmunopatogénico de la afectación muscular y sistémica, se describen más entidades dentro de las MII relacionadas a otros anticuerpos e incluso al cáncer^{1,3}.

Las manifestaciones clínicas de las MII, y específicamente del SAS, debido al proceso inflamatorio sistémico pueden incluir sensación febril, astenia, síndrome seco, poliartritis, fenómeno de Raynaud, lesiones cutáneas eritemato-violáceas, calcinosis y hiperqueratosis en las manos, conocidas como las “manos de

mecánico”. A estas manifestaciones se puede agregar el toque pulmonar, presentándose como una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) hasta en el 89% de los casos, con clínica previa en hasta el 40 a 60% de los pacientes, que nos indicaría el pronóstico de la misma²⁻⁵.

Las MII en su conjunto son consideradas enfermedades poco frecuentes, sin embargo su frecuencia real se desconoce, de todos modos, algunos estudios estiman una incidencia global en un rango de 2-10 casos por millón de habitantes/ año. El rango de incidencia por sexo, mujer-hombre es de 2,5:1. Actualmente se estima que la prevalencia de la MII es de 8/100.0000 habitantes^{4,5}.

En relación al SAS, existen escasos trabajos debido a su baja incidencia como diagnóstico en la práctica clínica, por lo general afecta más a mujeres que a varones, a los 40 años aproximadamente^{5,6}. Por este motivo nos pareció pertinente realizar este estudio en relación a la casuística de esta rara patología siendo el objetivo de este trabajo hallar la prevalencia del SAS en el Departamento de Reumatología del Hospital de Clínicas, de San Lorenzo durante el periodo de enero a noviembre del 2014 y describir las principales características clínicas de presentación del SAS.

MATERIALES Y MÉTODOS

Es un estudio descriptivo y retrospectivo que incluyó la revisión de historias clínicas del Departamento de Reumatología del año 2014, incluyendo los pacientes que cumplían con los criterios para alguna MII poniendo énfasis en el diagnóstico del SAS. Las variables cualitativas consideradas fueron el sexo, síntomas que motivaron la consulta. (i.e. mialgias, debilidad muscular, artritis, tos, disnea, disfagia, comorbilidades asociadas, electromiografía, patrón de afectación pulmonar en la TACAR), y las variables cuantitativas fueron, edad, nivel de enzimas musculares (CK total o aldolasa en las unidades de medida estándar del laboratorio)

Análisis de datos

Las descripciones de las variables se expresaron en frecuencia, media y porcentajes con el programa informático Microsoft Excel 2010. Según los datos y el número de pacientes se planteó un análisis de asociación (χ^2) de los hallazgos clínicos más resaltantes.

RESULTADOS

En el año 2014 se registraron 5.418 consultas, en el cual, 28 pacientes tenían el diagnóstico de MII, correspondiendo a 22 pacientes (78,5%) al sexo femenino y 6 (21,4%) al sexo masculino. Del total de las miopatías, 14 casos (50%) tenían el diagnóstico de síndrome de superposición (SS) en el historial clínico tal y como se observa en el Gráfico 1. Los demás datos clínicos según la MII diagnosticada se observan en la tabla 1.

De los 14 pacientes con diagnóstico de SS, 11 (79%) pacientes fueron del sexo femenino y 3 (21%) pacientes del sexo masculino como se constata en el gráfico 2. En cuanto al valor de la media de edad de los pacientes con diagnóstico de SS, fue de 37 años

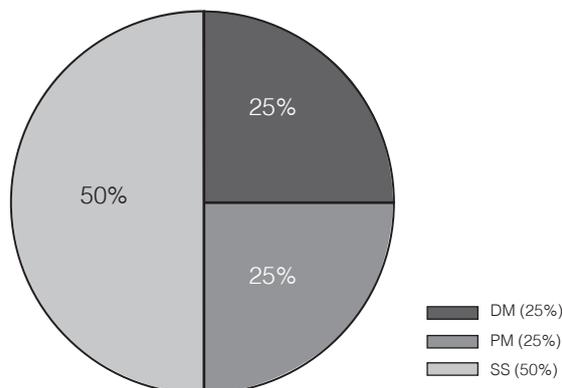
Del total de casos de síndromes de superposición, y aplicándoles criterios para el SAS, pudimos establecer el diagnóstico de SAS en 4/14 casos (29%).

La prevalencia puntual de SAS para este periodo 2014 fue de 0,07%.

Las manifestaciones clínicas del SAS se observan en la tabla 2. En este sentido se observó que el 100% de ellos presentó debilidad muscular al inicio del cuadro.

El patrón pulmonar identificado por TACAR fue de fibrosis pulmonar en 2 (50%) y en 1 paciente fue de

Gráfico 1 Distribución de las miopatías según clasificación general.

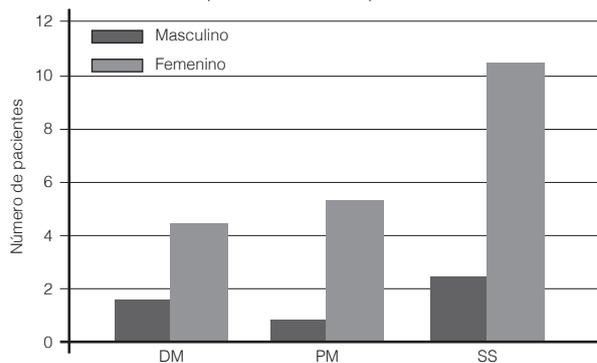


DM: dermatomiositis, PM: polimiositis, SS: síndrome de superposición.

vidrio esmerilado. El valor de la media de CK fue de 9.307 U/L, siendo la mínima registrada de 739 U/L y la máxima de 22.571 U/L en este grupo.

Las características laboratoriales, de imagen y la evolución post tratamiento con corticoesteroides e inmunosupresores se describen en el apartado de resultados.

Gráfico 2 Frecuencia por sexo de las miopatías inflamatorias.



DM: dermatomiositis, PM: polimiositis, SS: síndrome de superposición.

Tabla 1 Características epidemiológicas de las miopatías inflamatorias.

Valores	PM	DM	SS
Porcentaje	25%	25%	50%
Promedio de edad de Diagnóstico	47,2	33,5	37
Relación Mujer-Hombre	6 - 1	2,5 - 1	3,6 - 1

Tabla 2 Síntomas de inicio de los pacientes con SAS.

Caso	Síntomas			
	Pulmonar	Muscular	Articular	Sd. Raynaud
1	Tos	Debilidad	Artritis	---
2	---	Debilidad	Artritis	---
3	Disnea	Debilidad	Artritis	Si
4	Disnea	Debilidad	---	---

supresor, se pueden observar en la siguiente tabla.

Tabla 3 Características laboratoriales, métodos de imágenes y evolución.

Caso	Sexo	Edad	Laboratorios	Imagen	Evolución
1	M	27	Anti Jo 1+ CPK↑	Fibrosis basal, caverna en vértice	Asintomático, caverna en resolución
2	F	31	Anti Jo 1+ CPK↑	Fibrosis basal	Asintomático
3	F	36	Anti Jo 1+ CPK↑	Infiltrado intersticial bibasal	Mejoría de síntomas
4	M	48	Anti Jo 1+ CPK↑	Vidrio esmerilado	Asintomático

DISCUSIÓN

La incidencia global de las MII es de 2-10 casos por millón de habitantes por año⁴. En nuestro estudio, se encontró 28 casos de MII, aunque a priori impresionaría una alta prevalencia para este tipo de patologías en nuestro país, sin embargo no se puede calcular la prevalencia ni la incidencia real, ya que no contamos con datos a nivel nacional.

En cuanto al sexo, observamos que los pacientes más afectados pertenecen al sexo femenino. También observamos que los pacientes con SAS presentaron afectación muscular referida por los pacientes como debilidad muscular proximal y el 75% de los pacientes presentaron sintomatología pulmonar similar a lo descrito previamente en otros estudios^{2,3}.

De nuestros pacientes con SAS, todos tenían el dosaje de anti Jo1 positivo, y alteración de las enzimas musculares que pueden estar elevadas de forma concomitante con las enzimas hepáticas según otros estudios^{6,7}. Solo 2 de ellos presentaron afectación pulmonar aguda, presentando un infiltrado pulmonar difuso en la TACAR. Todos los pacientes presentaron una mejoría parcial o total al tratamiento con corticosteroides y con inmunosupresor, coincidiendo con la evolución descrita en la literatura⁶.

La artritis/artralgia se observó en el 60% de los casos con SAS². Esto concuerda con nuestros datos, en donde la mayor parte de los pacientes presentó este síntoma.

Esta serie de casos aunque con escasos pacientes describe las características clínicas de los pacientes con SAS del Departamento de Reumatología que acudieron a consultas externas en el año 2014.

CONCLUSIÓN

La prevalencia puntual de casos diagnosticados de Síndrome antisintetasa en el Servicio de Reumatología fue de 0,07%, con presentación más frecuente en mujeres, con una edad de 35 años en promedio, con clínica predominante de miositis, artritis y afectación pulmonar sea en fase crónica o aguda.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Longo F. Miopatías inflamatorias. Nuevos conceptos. *Reumatol Clin*. 2008;4:S40-4.
2. Macías Fernández I, Pérez Venegas JJ, García Pérez S. Síndrome antisintetasa. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*. 2007;8(1):28-33.
3. Selva O'Callaghan A, Trallero Araguás E. Miopatías inflamatorias. Dermatomiositis, polimiositis y miositis con cuerpos de inclusión. *Reumatol Clin* 2008; 4:197-206.
4. Irazoque-Palazuelos F, Barragán-Navarro Y. Epidemiología, etiología y clasificación. *Reumatol Clin* 2009;5 Supl 3:2-5.
5. Meik S, Hernández M, Abeldaño A. Síndrome antisintetasa [Internet]. Buenos Aires: Unidad de Dermatología Hospital General de Agudos; 2010 [cited 21 October 2018]. Available from: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewFile/625/335>
6. Witt LJ, Curran JJ, Streck ME. The Diagnosis and Treatment of Antisynthetase Syndrome. *Clinical pulmonary medicine*. septiembre de 2016;23(5):218-26.
7. García-De La Torre I, García-Valladares I. Alteraciones de laboratorio y autoanticuerpos. *Reumatol Clin* 2009;5 Supl 3:16-9.