



RC040 - SÍNDROME ANTISINTETASA: PERFIL CLÍNICO, SEROLÓGICO Y TRATAMIENTOS EMPLEADOS EN UNA COHORTE DE PACIENTES SEGUIDOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA

P. Muñoz Reinoso¹, I. García-Hernández¹, M. Ferrer-Galván², F.J. Toyos-Sáenz de Miera¹, L. Fernández de la Fuente-Bursón¹ y J.J. Pérez-Venegas¹

¹Unidad de Gestión Clínica de Reumatología; ²Unidad de Gestión Clínica de Neumología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Resumen

Introducción: El síndrome antisintetasa (SAS) se caracteriza por la presencia de anticuerpos antisintetasa, los más habituales son anti-JO1, PL7 y PL12; y la tríada clásica de miositis, artritis y enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID); siendo también característico el fenómeno de Raynaud y las manos de mecánico. La mayoría presentan formas incompletas. El tratamiento sigue siendo un reto a día de hoy, marcando el pronóstico la gravedad de la EPID.

Objetivos: Analizar las características epidemiológicas, clínicas, serológicas y tratamientos empleados en una cohorte de pacientes con diagnóstico de SAS, seguidos en el Hospital Universitario Virgen Macarena (HUVM).

Métodos: Estudio descriptivo de revisión de historias clínicas. Se recogen los datos de 15 pacientes con SAS seguidos en las consultas de Reumatología y Neumología del Hospital Universitario Virgen Macarena (Sevilla) en los últimos 10 años. El análisis estadístico se realizó mediante el software R. El estudio ha sido aprobado por el CEIC de la Junta de Andalucía.

Resultados: Se incluyen 15 pacientes, 8 varones y 7 mujeres. La mediana de edad fue 56 años (33-77). Siete pacientes (47%) referían historia de tabaquismo. Cuatro (27%) reunían la triada clásica, siendo lo más frecuente el diagnóstico de SAS incompleto. Todos presentaban EPID y 8 (53%) artritis y/o miositis. Otras características clínicas se presentaron de forma variable como las manos de mecánico (40%) y Raynaud (33%). Siete (47%) presentaron disnea antes del diagnóstico de SAS. La mediana en el retraso diagnóstico fue de 1 mes (0-43). El anticuerpo detectado con mayor frecuencia fue el anti-JO1 (47%). Un paciente presentó positividad para anti-PL7, dos anti-PL12 y dos anti-Ro52. Los diferentes patrones radiológicos detectados por TACAR fueron: 5 (33%) NINE, 4 (37%) NIU y 6 (40%) otros. Los tratamientos empleados al inicio de la enfermedad fueron glucocorticoides (GC) y al menos un fármaco modificar de la enfermedad (FAME) en el 66% de los pacientes. Los fármacos usados durante el seguimiento incluyeron micofenolato (47%), ciclosporina A (33%), ciclofosfamida (20%), azatioprina (20%) y metotrexato (20%). Cuatro pacientes precisaron tratamiento combinado con distintos FAMES y dos pacientes terapia biológica, rituximab y tocilizumab. La respuesta se evaluó mediante la valoración de la función respiratoria y la progresión radiológica. Los cambios en el valor medio de las pruebas de función respiratoria iniciales (FVC¹ y

DLCO¹) y durante el seguimiento (FVC² y DLCO²) no fueron relevantes (FVC¹ 81,5% [42-110], FVC² 81% [59-115]; DLCO¹ 83% [10-112], DLCO² 80,5% [47-108]). Nueve pacientes (60%) permanecieron clínicamente estables y 3 (20%) progresaron radiológicamente. Cuatro pacientes fallecieron por progresión en la EPID.

Conclusiones: El SAS es una enfermedad de baja prevalencia en nuestra población, siendo el diagnóstico de SAS incompleto lo más frecuente. Coincidiendo con la literatura, en nuestra serie el anticuerpo más frecuente fue el anti-JO1. La EPID está presente en todos los casos, siendo la NINE el patrón más frecuente, por lo que el manejo multidisciplinar entre neumólogo y reumatólogo es necesario. Aunque no hay un consenso establecido a la hora de elegir un tratamiento, este se basa principalmente en GC y FAMES, necesitando en algunos casos la combinación con otros tratamientos e incluso el empleo de terapia biológica.