

SÍNDROME ANTISINTETASA. ENTIDAD POCO FRECUENTE Y UN RETO DIAGNÓSTICO

Dr. Jorge Valleé

Dra. Ivana Núñez

Médicos Residentes de
Medicina Interna
Hospital Santo Tomás



INTRODUCCIÓN

El síndrome antisintetasa representa una de las miopatías inflamatorias idiopáticas la cual se caracteriza por afectación sistémica asociada a anticuerpos contra ARN sintetasa de transferencia de aminoácido, que se manifiesta con una constelación de afectaciones; dentro de ellas: enfermedad pulmonar intersticial, miopatía inflamatoria, artritis, artralgia, entre otras.

Dentro de las miopatías inflamatorias esta es menos prevalente que la dermatomiositis y poliomiositis; afecta con mayor frecuencia a las mujeres. La edad media del inicio de la enfermedad es de 15 a 48 años y hay estudios que relacionan esta enfermedad con ocupaciones laborales específicas, sobretodo aquellas de alta demanda física.

Esta patología es de diagnóstico y tratamiento complejo; en muchas latitudes es subdiagnosticada debido a falta de recursos económicos y de sospecha clínica.

Bibliografía

Solomon J, Swigris JJ, Brown KK. Myositis-related interstitial lung disease and antisynthetase syndrome. J Bras Pneumol. 2011 Jan-Feb;37(1):100-9full-text

Katzap E, Barilla-LaBarca ML, Marder G. Antisynthetase syndrome. Curr Rheumatol Rep. 2011 Jun;13(3):175-81

Witt LJ, Curran JJ, Streck ME. The Diagnosis and Treatment of Antisynthetase Syndrome. Clin Pulm Med. 2016 Sep;23(5):218-226.

CASO CLÍNICO

Masculino de 35 años sin antecedentes personales patológicos que acude con historia de 1 mes y medio de evolución caracterizado por disminución de fuerza muscular de predominio proximal en las 4 extremidades, simétrica y progresiva. Desde hace 7 días presenta mialgia generalizada de predominio en extremidades superiores, asociado a disfagia a sólidos, sensación febril episódica sin predominio horario y exacerbación de la debilidad que le incapacita pararse de la silla, subir escaleras, subirse al carro y posteriormente la deambulación.

Al interrogatorio paciente refiere que en los últimos 2 días del cuadro clínico presenta coloración chocolate oscura de la orina.

Niega dolor articular, cefalea, aparición de lesiones cutáneas y pérdida de peso.

Al examen físico:

Tensión arterial: 135/70 mm Hg Fc: 105 latidos/minuto Fr:16 respiraciones/minuto. Edema en extremidades predominio en miembros superiores, disminución de fuerza muscular generalizada predominio en músculos proximales y extremidades inferiores. Manos con lesiones hiperqueratósicas, fisuradas no eritematosas en región lateral de los dedos palmar.



Figura 1. Manos de mecánico

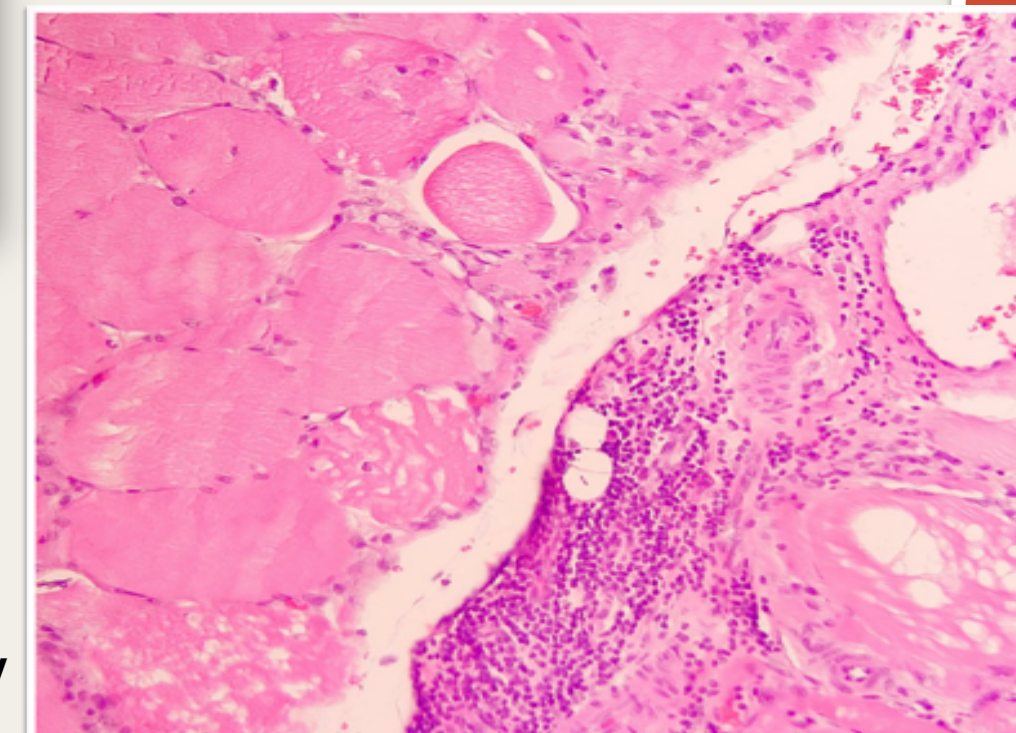


Figura 2. Miositis con infiltrado inflamatorio linfoide y células plasmáticas en perimysio y epimysio.

Paraclínicos

Aumento de CK: 48 000 u/L
Mioglobina 22 750 u/L
AST: 708 ALT: 675
Creatinina: 14.47 mg/dL BUN: 119.8 mg/dL con acidosis metabólica con anion gap aumentado.

Estudios inmunológicos: ANA: 1:320 nuclear granular fino. Anti-La >200 U/mL
Anti-Jo y antiRo-52 positivo.

Estudios de conducción nerviosa:
Signos fisiológicos sugestivos de lesión axonal compatible con poliomiositis. Signos de polineuropatía sensitiva motor mixta con dominio del componente axonal más evidente en miembros inferiores.

DISCUSIÓN

Según los criterios de Bohan y Peter este paciente clasifica como miopatía inflamatoria definitiva posteriormente junto con los estudios de alta complejidad se confirma el diagnóstico.

Este paciente presenta una asociación inmunológica ya descrita pero muy poco frecuente (asociación anti-Jo/anti-Ro) caracterizada por mayor incidencia de miositis grave, neoplasias, enfermedades pulmonares intersticiales e incluso menor supervivencia.

