Reumatol Clin. 2020;16(Espec Cong):82

Reumatología Clínica

https://www.reumatologiaclinica.org

P039 - EVALUACIÓN DE PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA Y EPID EN FUNCIÓN DEL PATRÓN RADIOLÓGICO

A.M. Ruiz Román[1], J.A. Rodríguez Portal[2] y M. Montes Cano[3]

[1]Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. [2]Unidad de Enfermedad Pulmonar Intersticial. Servicio de Neumología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. [3] Unidad de Autoinmunes y Autoinflamatorias. Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Resumen

Introducción: El síndrome antisintetasa es una enfermedad reumatológica autoinmune que se caracteriza por la presencia de anticuerpos específicos que se conocen como anticuerpos antisintetasa y con una clínica variada entre la que se incluyen artritis, miositis o enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) entre otras. La EPID es la manifestación que mayor morbimortalidad asocia y puede presentarse con diferentes patrones radiológicos característicos: neumonía intersticial usual (NIU), neumonía intersticial no específica (NINE), neumonía organizada (NO), etc.

Objetivos: Describir las características clínicas, serológicas y pronósticas de pacientes con síndrome antisintetasa con afectación pulmonar intersticial (EPID) en función del patrón radiológico que presenten.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes con diagnóstico clínico de síndrome antisintetasa en el que presenten positividad para algún anticuerpo antisintetasa y con al menos una manifestación clínica de la tríada clásica (artritis, neumopatía intersticial, miositis) con seguimiento clínico de al menos 6 meses y con al menos revisión en una consulta del centro de referencia entre el periodo comprendido desde enero de 2008 (inicio de historia digital de salud en nuestro hospital) a septiembre de 2019.En aquellos pacientes que presentaron afectación pulmonar intersticial se evaluaron variables clínicas, analíticas y pronósticas (incluyendo espirometría) en función del patrón radiológico presentado mediante tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax.

Resultados: Se incluyeron en el estudio 32 pacientes (24 mujeres y 8 varones). La edad media global al diagnóstico fue de 49,7 años ± 12,5 años. 7 casos (21,9%) no presentaron afectación pulmonar, mientras que los 25 casos restantes (78,1%) cursaron con afectación pulmonar intersticial. De los pacientes con diagnóstico de EPID 4 casos (12,5%) presentaron patrón intersticial NIU, 17 casos (53,1%) presentaron un patrón intersticial de NINE y otros 4 (12,5%) patrón intersticial de neumonía organizada (NO). Desde el punto de vista analítico el anticuerpo antisintetasa más frecuente en nuestra muestra fue el antiJo1 con 29 casos (96,9%) y en menor medida el anticuerpo antiPL12 con 2 casos (6,3%) y antiPL7 con 1 caso (3,1%). Las características específicas en función del tipo de patrón de EPID se resumen en la tabla.

Características	Patrón EPID		
	Patrón NIU (N = 4)	Patrón NINE (N = 17)	Patrón NO (N = 4)
Sexo (mujer) n (%)	4 (100)	11 (64,7)	3 (75,0)
Edad al diagnóstico	47,5 ± 12,9	52,9 ± 10,5	42,0 ± 12,9
Miositis, n (%)	2 (50,0)	13 (76,5)	4 (100)
Artritis, n (%)	3 (75,0)	15 (88,2)	3 (75,0)
Fiebre, n (%)	1 (25,0)	9 (52,9)	2 (50,0)
Manos de mecánico, n (%)	2 (50,0)	7 (41,2)	2 (50,0)
Fenomeno de Raynaud, n (%)	1 (25,0)	8 (47,1)	1 (25,0)
Afectación cutánea, n (%)	2 (50,0)	10 (58,8)	4 (100)
Tratamiento, n (%)			
Glucocorticoides	4 (100)	16 (94,1)	4 (100)
Inmunosupresores	4 (100)	16 (94,1)	4 (100)
Terapia biológica	1 (25,0)	8 (47,1)	2 (50,0)
Número de fármacos (media, desv.tip)	3 ± 0,8	5 ± 2,9	4,7 ± 1,8
Anticuerpos antisintetasa, n (%)			
Anti Jo1	3 (75,0)	15 (88,2)	4 (100)
PL7	0 (0)	1 (5,9)	0 (0)
PL12	1 (25,0)	1 (5,9)	0 (0)
Ro52	3 (75,0)	14 (82,4)	2 (50,0)
FR positivo	1 (25,0)	4 (23,5)	1 (25,0)
Elevación CPK	2 (50,0)	11 (64,7)	4 (100)
Elevación aldolasa	2 (50,0)	12 (70,6)	4 (100)
Nº hospitalizaciones n, (%)			
0 Hospitalizaciones	2 (50,0)	6 (35,3)	1 (25,0)
1 Hospitalización	1 (25,0)	5 (29,4)	2 (50,0)
2 Hospitalizaciones	1 (25,0)	2 (11,8)	0 (0)
3 Hospitalizaciones	0 (0)	1 (5,9)	0 (0)
4 Hospitalizaciones	0 (0)	1 (5,9)	1 (25,0)
5 Hospitalizaciones	0 (0)	1 (5,9)	0 (0)
6 Hospitalizaciones	0 (0)	1 (5,9)	0 (0)
Pruebas funcionales respiratorias: media (IC95%)			
Variación DLCOc (%)	-4,4 (-12,5, 3,7)	-2,5 (-6,1, 1,0)	7,4 (-10,6, 25,3)
Variación CVF (%)	-1,1 (-12,8, 9,1)	6,0 (3,2, 8,8)	7,5 (-9,5, 24,6)
Variación FEV1 (%)	0 (0-2,25)	5,0 (1,9, 8,3)	7,35 (-18,0, 32,7)
Variación FEV1/CVF (%)	0,5 (-7,1, 8,2)	-1,3 (-2,22, -0,37)	-0,4 (-12,88, 11,98)

*p < 0,05. Variación de las pruebas funcionales respiratorias: diferencia entre resultado de última prueba funcional respiratoria y los resultado de la primera prueba funcional respiratoria.

Conclusiones: La EPID es una manifestación frecuente y grave que puede ocurrir en los pacientes con síndrome antisintetasa, que puede presentar diferentes patrones radiológicos. En nuestra serie el patrón radiológico más observado ha sido el patrón NINE con un 68% seguido del patrón NIU y el patrón de neumonía organizada. El patrón que más se asoció con el anticuerpo Ro 52 fueron el

patrón NIU y el patrón NINE. En cuanto al grupo que precisó mayor número de ingresos por actividad de la enfermedad y mayor cantidad de fármacos (incluyendo terapia biológica) fue el patrón NINE. Al evaluar los cambios en las pruebas de función respiratoria el patrón que presenta una tendencia a mejorarse con el paso del tiempo es la neumonía organizada con mejoría de la DLCOc, CVF, $FEV_{1,}$ FEV_1/CVF, mientras que el patrón NIU mostró un empeoramiento de la DLCOc y de la CVF.

1699-258X © 2020. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados