

Síndrome antisintetasa y su superposición con la artritis reumatoide

Antisynthetase syndrome and its overlap with rheumatoid arthritis

Araceli Chico Capote^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-1636-2658>

Miguel Estévez del Toro¹ <https://orcid.org/0000-0003-0574-8707>

Ramón Hernández García¹ <https://orcid.org/0000-0002-4153-2922>

¹Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

* Autor para la correspondencia: achica1983@gmail.com

RESUMEN

La artritis reumatoide y el síndrome antisintetasa son dos entidades distintivas, cuya coexistencia es poco frecuente. Se reporta el caso de una paciente femenina de 48 años, con antecedentes de artritis reumatoide de 3 años, que desarrolló síndrome antisintetasa. El diagnóstico se realizó por la positividad del anticuerpo Anti-Jo 1, enfermedad pulmonar intersticial, poliartritis, debilidad muscular, manos de mecánico y otras lesiones cutáneas.

Palabras clave: artritis reumatoide; síndrome antisintetasa.

ABSTRACT

Rheumatoid Arthritis and antisynthetase syndrome are two distinctive entities, the coexistence of which is rare. The case of a 48-year-old female patient with a 3-year history of RA who developed SAS is reported. The diagnosis was made by the positivity of the Anti-Jo 1 antibody, interstitial lung disease, polyarthritits, muscle weakness, mechanic's hands and other skin lesions.

Keywords: rheumatoid arthritis; antisynthetase syndrome.

Recibido: 22/11/2021

Aceptado: 17/01/2022

Introducción

Incluido dentro de las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII), el SAS se caracteriza por la positividad en el suero de anticuerpos antisintetasa (ACAS),⁽¹⁾ el Anti-Jo-1 en presencia de enfermedad pulmonar intersticial, síntomas inflamatorios sistémicos, artritis, miositis, manos de mecánico y fenómeno de *Raynaud*.⁽²⁾ De un 5 a un 8 % de los pacientes presentan un solapamiento con otra enfermedad del tejido conectivo, sin embargo su coexistencia con la AR es rara y se vincula con la presencia de anticuerpos antipéptido citrulinado (ACPA).^(1,3)

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino, de 48 años de edad, con antecedentes de AR con factor reumatoide (FR) y ACPA positivos de 3 años de evolución, obesidad. Bajo control regular. Consulta por cuadro de 2 meses de evolución caracterizado por lesiones cutáneas, sensación de sequedad ocular, caída del cabello, debilidad muscular ligera y dolores articulares.

Al examen físico se encontró eritema en heliotropo de ambos párpados superiores, que se extendía a pómulos, signo de *Gottron*, manos de mecánico, alopecia difusa ligera, dolor a la movilización pasiva y a la palpación de ambos carpos y metacarpofalángicas de segundo y tercer dedos de ambas manos con poco aumento de volumen, debilidad muscular ligera en ambas cinturas (2/5). No se observó fenómeno de *Raynaud* y el examen del aparato respiratorio fue normal.

Durante el ingreso el hemograma, la química sanguínea, incluyendo las enzimas hepáticas, musculares (CK en 51 U/l), el perfil tiroideo, la cituria se reportaron normales. Velocidad de sedimentación globular en 43 mm/h, proteína C reactiva en 6,4 mg/L, ambas elevadas, ANA positivos, mostró la presencia de Anti-Jo-1. El estudio electromiográfico solo mostró hallazgos inespecíficos. Se realizó tomografía de tórax de alta resolución (TAC-AR) evidenció la presencia de imágenes sugestivas de enfermedad pulmonar intersticial con un patrón no específico (NSIP); en la prueba funcional respiratoria se informó la presencia de un patrón restrictivo. Se realizaron ecocardiograma, ultrasonidos de mamas, tiroides abdominal, los que fueron normales.

Por presentar poliartritis, debilidad muscular, enfermedad pulmonar intersticial, manos de mecánico, anticuerpos anti-jo-1 positivos se realizó el diagnóstico de SAS. (Fig).



Fig - Flecha: Eritema en heliotropo con aumento de volumen y color rojo violáceo de ambos párpados. Flecha: manos de mecánico con hiperqueratosis y fisuras en laterales de los dedos. Flecha: signo de Gottron, eritema en metacarpofalángicas. Flecha: corte de TAC-AR con presencia de lesiones en vidrio deslustrado subpleurales compatibles con NINE.

Discusión

En este reporte describimos la rara asociación de la AR y el SAS.^(1,3) Al diagnóstico la paciente cumplió los criterios ACR de 1987 y los criterios clasificatorios ACR EULAR del 2010,⁽⁴⁾ presentó: rigidez matinal mayor a 1 h, artritis en manos, observada por un médico en

más de 3 áreas articulares entre las que se encontraban interfalángicas proximales, metacarpofalángicas, de manera simétrica, carpos y codos, con FR positivo en 70 UI/mL, ACPA en 970UI/mL, con resultado de ANA negativo. Los ACPA son altamente específicos de artritis reumatoide pero pueden estar presentes en otras enfermedades sistémicas como la artritis idiopática juvenil(AIJ),⁽⁵⁾ estos se relacionan con la presencia de artritis erosiva severa y constituyen un factor a tener en cuenta en el pronóstico y la toma de decisiones terapéuticas en pacientes con AR.⁽⁵⁾ El SAS es una enfermedad autoinmune sistémica incluida en el grupo de las MII del adulto; la frecuencia en la positividad de los anticuerpos varía en dependencia de la serie. El más encontrado es el Anti-Jo-1(75 %), Anti-PL7 y Anti-PL12 (5 %), Anti-EJ y Anti-OJ (1,5 %), Anti-KS (1 %), anti-Zo (<%).^(6,7) La positividad de ACPA en pacientes con SAS se asocia con superposición.^(3,5) La afectación muscular se describe en un 79 % de los casos con SAS.⁽⁸⁾ La paciente presentaba debilidad muscular pero las enzimas musculares y la electromiografía fueron normales, la ausencia de miositis se describe en escasos pacientes.⁽⁹⁾ Tampoco se visualizó fenómeno de *Raynaud*, detectado en un 37 % de los pacientes con este síndrome, puede ser un hallazgo inicial en muchos casos.^(4,8) La enfermedad pulmonar intersticial fue detectada por TAC de alta resolución, se detectó un patrón de NSIP como se plasma con mayor frecuencia en la bibliografía.^(1,8) Se detectó además la presencia de manos de mecánico, eritema en heliotropo, signo de *Gottron* cuya asociación con las MII y el SAS están bien definidas en la bibliografía.^(7,8) Se concluye en esta presentación de caso, demuestra que en pacientes con AR de años de evolución, en el que se constaten lesiones cutáneas como manos de mecánico, debilidad muscular, afectación pulmonar Anti-jo-1 positivo el solapamiento con SAS debe ser considerado, puede estar ausente el fenómeno de *Raynaud* y la constatación bioquímica y electromiográfica de la afectación muscular.

Referencias bibliográficas

1. Kyu Park Ch, Jong Kim T, Nan Cho Y, Soo Kim I, Jun Lee H, Eun Lee K *et al.* Development of antisynthetase syndrome in a patient with rheumatoid arthritis. *Reumatol Int.* 2011;31:529-32.
2. Baccaro ACCD, Behrens Pinto GL, Carboni RCS, Shinjo SK. The clinical manifestations at the onset of antisynthetase syndrome: A chameleon with multiple faces. *Reumatismo.* 2020 [acceso: 23/10/2021];72(2):86-92. Disponible en: <https://reumatismo.org>
3. Emad Y, Ragab Y, Magdy Abd-Elsalam M, Johannes J, Rasker. Antisynthetase syndrome complicating VVN the course of established case with rheumatoid arthritis: a rare and under-recognized overlapping disease. *Reumatol Clin.* 2020 [acceso: 23/10/2021];16(5):419-22. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org>
4. Daniel Aletaha D, Smolen J. Diagnosis and Management of Rheumatoid Arthritis. A Review. *JAMA.* 2018 [acceso: 23/10/2021];320(13):1360-72. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>
5. Omar A, Abo-Elyoun I, Hussein H, Nabih M, Atwa H, Gad S, *et al.* Anti-cyclic citrullinated peptide (anti-CCP) Antibody in juvenile idiopathic arthritis (JIA): correlations

with disease activity and severity of joint damage (a Multicenter trial). *Joint Bone Spine*. 2013;80:38-43.

6. Meyer A, Lefevre G, Bierry G, Duval A, Messer L, Buchdahl AL *et al*. In Antisynthetase Syndrome, ACPA Are Associated With Severe and Erosive Arthritis. *Medicine*. 2015;94(20):523.

7. Masiak A, Marzec M, Kulczycka J, Zdrojewski Z. The clinical phenotype associated with antisynthetase autoantibodies. *Reumatol*. 2020 [acceso: 23/10/2021];58(1):4-8. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>

8. Marin FL, Pereira Sampaio H. Antisynthetase Syndrome and Autoantibodies: A Literature Review and Report of 4 Cases. *Am J Case Rep*. 2019;20:1094-103. Disponible en: <https://www.pubmed.ncbi.nlm.nih.gov>

9. Júdez Navarro E, Martínez Carretero M, Martínez Jiménez b GF. Síndrome antisintetasa sin afectación muscular. *Reumatol Clin*. 2007;3(6):276-7.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.