

CARTAS CIENTÍFICAS

Malestar general en el paciente anciano como presentación de síndrome antisintetasa sin afectación muscular

General malaise in the elderly patient as a presentation of antisynthetase syndrome without muscle involvement

Sr. Editor:

El síndrome antisintetasa (SA) es una enfermedad sistémica infrecuente incluida en el grupo de las miopatías inflamatorias caracterizado por afectación pulmonar intersticial, poliartritis no erosiva, miositis, «manos de mecánico», fiebre y fenómeno de Raynaud, con anticuerpos dirigidos contra la sintetasa que une el aminoácido histidina con su tRNA correspondiente, siendo el más frecuente el anti-Jo-1. La ausencia de afectación muscular aunque descrita, es poco frecuente. Presentamos un caso con diagnóstico de síndrome antisintetasa en ausencia de miopatía inflamatoria en el paciente anciano.

Mujer de 76 años, con antecedentes de trombosis venosa profunda idiopática derecha en 2006, osteoporosis posmenopáusica con aplastamientos vertebrales dorsales, poliartritis generalizada y reciente diagnóstico de síndrome depresivo. Sigue tratamiento con paracetamol 1 g/8 h, escitalopram 20 mg/24 h, risperidona 35 mg/semanal y carbonato cálcico 2.500 mg/colecalciferol 880 U/24 h. Remitida a consulta desde atención primaria por presentar clínica de astenia, malestar general y poliartralgias generalizadas atribuidas a artrosis. No presenta focalidad clínica ni cuadro constitucional asociado, a excepción de disnea a grandes esfuerzos, realizando despistaje analítico general incluyendo perfil tiroideo sin apreciar alteraciones; se le diagnostica de síndrome depresivo sin respuesta a tratamiento. En la exploración destaca hipercefosis dorsal, crepitantes pulmonar basal derecho a la auscultación, y manos con dedos hiperqueratósicos y fisuras laterales de carácter bilateral «manos de mecánico». La paciente refiere esta afectación dermatológica junto con palidez-cianosis de dedos en relación al frío, de 6 años de evolución, compatible con el fenómeno de Raynaud. El resto de la exploración general es normal. Valoración geriátrica integral: a) escala de Lawton-Brody para actividades instrumentales: 6; b) test de Pfeiffer: 1; c) escala de Yasevage: 12, y d) escala de Gijón: 9. El estudio analítico presenta un hemograma y hemostasia normal. Perfil renal, hepático, lipídico y tiroideo normal. CPK y aldolasa normales, ANA positivo 1/80 moteado, anti-Ro/SSA y anti-Jo positivo (identificado por técnica de ELISA). ANCA, inmunoglobulinas, FR, péptido citrulinado, proteinograma, complemento, anticardiolipinas, anticoagulante lúpico, virus de la hepatitis C y reacción de Mantoux, normales o negativos. Sedimento urinario sin alteraciones. Destacaba una PCR de 1,4 mg/dl ($N < 0,3$ mg/dl) y VSG de 54 mm la 1.^a hora. La radiografía de tórax muestra un patrón intersticial fino basal derecho, las radiografías de ambas manos únicamente mostraban signos artrósicos. El electrocardiograma no muestra alteraciones, y la ecocardiografía

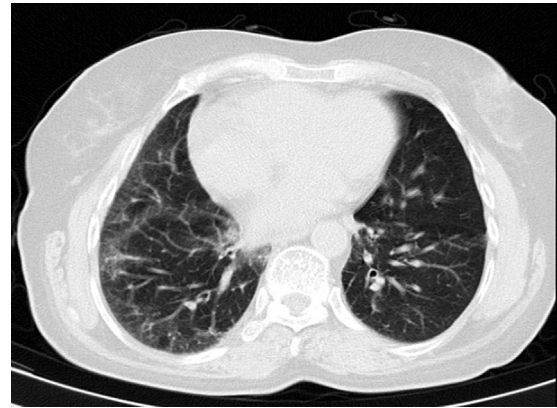


Figura 1. Tomografía axial computerizada de alta resolución con infiltrado intersticial periférico basal derecho de carácter leve.

describe una insuficiencia tricúspide leve y PSAP de 32 mmHg. El TAC de alta resolución de tórax señala un infiltrado intersticial inespecífico leve en base derecha sin otros hallazgos (fig. 1) y el TAC de abdomen-pelvis no aprecia enfermedad. Las pruebas funcionales respiratorias demuestran un patrón restrictivo leve sin afectación de la difusión. La electromiografía resulta normal y en la capiloscopia, la presencia de escasos megacapilares, así como aflamamiento de la vascularización en ambas manos. Con estos datos se diagnostica a la paciente de síndrome antisintetasa sin compromiso muscular, iniciándose tratamiento con deflazacort 30 mg/24 h en pauta descendente dada la incipiente afectación pulmonar, sin asociar inmunosupresores por negativa de la paciente. Tras 12 meses de seguimiento la paciente presenta remisión clínica, radiológica e inflamatoria (PCR y VSG), mejorando incluso levemente la hiperqueratosis y fisuras de las manos; actualmente se encuentra libre de esteroides y sin datos de afectación muscular en el seguimiento.

Las enfermedades autoinmunes sistémicas son afecciones infrecuentes con aumento de su prevalencia en el paciente anciano debido al aumento en la supervivencia, y como consecuencia de la inmunosenescencia del sistema inmune. Se estima que afectan a un 20% de los ancianos siendo las enfermedades más frecuentes entre otras el síndrome de Sjögren, la polimialgia reumática/artritis de células gigantes, la artritis reumatoide y las miopatías inflamatorias idiopáticas^{1,2}.

El SA es una entidad muy infrecuente asociada habitualmente a las miopatías inflamatorias idiopáticas. Existen publicados unos criterios propuestos no validados, además de los clásicos de Bohan y Peter³, en los que ante la presencia de anti-Jo-1 (o anti-PL7, anti-PL12, anti-EJ, anti-OJ) y una manifestación como neumopatía intersticial, miositis, alteraciones capilarescópicas, artritis, «manos de mecánico», fenómeno de Raynaud, disfunción esofágica o calcinosis, se acepta el diagnóstico de SA⁴. La afectación pulmonar intersticial es el rasgo clínico más relevante del SA por su potencial impacto en el pronóstico y supervivencia, siendo poco frecuente

que dicha afección preceda a la miositis, la cual puede aparecer años después, o cursar de manera subclínica; siendo infrecuente (hasta un 20% de los casos) aunque descrita la ausencia de dicha afección muscular en este síndrome⁵. Los anti-Jo-1 son anticuerpos más específicos para la afectación muscular y pulmonar, aunque su presencia no presenta asociación a una mayor tasa de recurrencias o peor pronóstico, relacionándose su presencia incluso a formas más benignas de neumopatía intersticial⁶. La presencia de anticuerpos antisintetasa diferentes del anti-Jo-1 (no Jo-1) suelen asociarse con mayor frecuencia a neumopatía intersticial con escasa o inexistente afectación muscular⁷.

El tratamiento del SA debe ser adecuado a la severidad, compromiso pulmonar y muscular, así como a las circunstancias del paciente, especialmente en el anciano. El pilar básico es la terapia esteroidea asociada a inmunosupresores como ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato, ciclosporina; describiéndose buenos resultados con el empleo de inmunoglobulinas, micofenolato mofetilo, anti-TNF o rituximab en los casos más severos⁸. El pronóstico y la supervivencia de los pacientes con SA es poco conocida por el escaso número de pacientes en las series publicadas, quedando condicionado principalmente a la afectación pulmonar intersticial⁹. La remisión únicamente con tratamiento esteroideo es alcanzada en el 25-68% de los casos, siendo esta difícil de mantener incluso con la asociación de inmunosupresores¹⁰.

El caso que exponemos representa una forma de presentación y evolución excepcional tanto por la ausencia de afectación muscular, como por la buena evolución clínica con el empleo de terapia simplificada a baja intensidad.

Por lo tanto, dado el aumento de la prevalencia de las enfermedades autoinmunes sistémicas en el paciente anciano, creemos que es necesario ampliar las sospechas diagnósticas a este grupo de enfermedades, difíciles de identificar por el profesional inexperto, así como por presentar manifestaciones clínicas habitualmente inespecíficas y compartidas por múltiples enfermedades más prevalentes. De este modo podremos realizar una adecuada, temprana y adaptada intervención terapéutica tras una valoración geriátrica

integral, en pro de la mejora en el pronóstico, así como en la calidad de vida en el paciente de edad avanzada.

Bibliografía

1. Ramos-Casals M, García-Carrasco M, Brito MP, López-Soto A, Font J. Autoimmunity and geriatrics: Clinical significance of autoimmune manifestations in the elderly. *Lupus*. 2003;12:341-55.
2. Bosh X, Formiga F, López-Soto A. Lupus eritematoso sistémico en el anciano. *Rev Esp Geriatr Gerontol*. 2012;47:71-5.
3. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Eng J Med*. 1975;292:344-7.
4. Targoff IN. Antisynthetase syndrome. En: Schoenfeld Y, Cervera R, Gershwin ME, editores. *Diagnostic Criteria in Autoimmune Diseases*. Totowa, NJ, EE. UU.: Humana Press; 2008. p. 169-74.
5. Dugar M, Cox S, Limaye V, Blumbergs P, Roberts-Thomson PJ. Clinical heterogeneity and prognostic features of South Australian patients with anti-synthetase autoantibodies. *Intern Med J*. 2011;41:674-9.
6. Fathi M, Vikgren J, Boijesen M, Tylen U, Jorfeldt L, Tornling G, et al. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis: longitudinal evaluation by pulmonary function and radiology. *Arthritis Rheum*. 2008;59:677-85.
7. Hirakata M, Suwa A, Takada T, Sato S, Nagai S, Genth E, et al. Clinical and immunogenetic features of patients with autoantibodies to asparaginyl-transfer RNA synthetase. *Arthritis Rheum*. 2007;56:1295-303.
8. Labirua-Iturburu A, Trallero-Araguás E, Selva-O'Callaghan A. Síndrome por anticuerpos antisintetasa. *Med Clin (Barc)*. 2011;137:77-83.
9. Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, Danoff SK. Interstitial lung disease associated with the idiopathic inflammatory myopathies: What progress has been made in the past 35 years? *Chest*. 2010;138:1464-74.
10. Macías Fernández I, Pérez Venegas JJ, García Pérez S. Síndrome antisintetasa. *Semin Fund Esp Reumatol*. 2007;8:28-33.

Antonio Ruiz-Serrato*, María de los Ángeles Guerrero-León, Cristina Bautista-Galán y Concepción López-Robles

Servicio de Medicina Interna, Hospital de Antequerá, Antequerá, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ito.ruizserrato@hotmail.com (A. Ruiz-Serrato).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2013.09.004>

Una variante atípica del síndrome de Guillain-Barré: a propósito de un caso



An atypical variant of Guillain-Barré syndrome: Presentation of a case

Sr. Director:

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía aguda de carácter autoinmune, que se presenta como una enfermedad paralizante monofásica aguda originada, en la mayoría de las ocasiones, por un evento infeccioso, aunque se han descrito en menor porcentaje otros episodios activadores^{1,2}. Frente a la definición clásica, hoy en día, el SGB es considerado más como un espectro clínico que incluye múltiples formas o variantes de expresión en el que existe un amplio rango de lesiones heterogéneas tanto mielínicas como axonales, motoras o sensitivas y autonómicas encontradas, a pesar de las muchas cuestiones y controversias que existen todavía por resolver en términos etiopatogénicos².

Las formas de expresión mejor definidas son: polirradiculoneuropatía inflamatoria aguda desmielinizante, polirradiculoneuropatía aguda axonal (motora y motora-sensitiva) y síndrome de Miller-Fisher (SMF). Paralelamente, son muchos los trabajos que describen otras formas o variantes atípicas del SGB menos fre-

cuentes, denominadas clásicamente variantes regionales³ como polineuritis craneana, debilidad faringocervicobraquial, paraparesia, diplegia facial más parestesias o parálisis del VI par más parestesias, entre otras. Estas variantes atípicas son cada vez más aceptadas como la expresión clínica del mismo proceso etiopatogénico a pesar de no haber criterios diagnósticos universalmente aceptados para las mismas.

A continuación presentamos una variante atípica del SGB que muestra una interesante combinación de síntomas clínicos, cuyo signo guía inicial fue una parálisis facial bilateral. Se trata de una mujer de 85 años con los antecedentes de hipertensión arterial, poliartrosis generalizada y fractura de pie izquierdo complicada hace años con buena situación basal presentando un índice de Barthel 100/100, deambulación sin ayuda de soporte técnico y manejo de actividades instrumentales y avanzadas de la vida diaria. Ingresó en el Servicio de Geriátrica, tras múltiples visitas a urgencias por dificultad para la ingesta, ojos rojos y deterioro funcional agudo. Tras nueva anamnesis dirigida en planta, la paciente refería que desde hacía 4 días presentaba una sensación extraña en la cara, con imposibilidad para comer y molestias en ambos ojos. Inicialmente había comenzado con una sensación de desviación de la comisura bucal hacia la derecha y dificultad para cerrar el ojo izquierdo, que en menos de 12 h evolucionó a bilateral. También relataba que hacía 20 días previos al ingreso había presentado un cuadro catarral de vías altas más diarrea autolimitada, y 10 días antes hormigueos