

Síndrome antisintetasa con buena respuesta a micofenolato mofetilo

Sr. Director:

El síndrome antisintetasa compone un espectro clínico caracterizado por la presencia de polimiositis idiopática, poliartritis simétrica en ambas manos asociada a fenómeno de Raynaud (manos de mecánico), frecuente afectación pulmonar intersticial en su evolución y presencia de anticuerpos dirigidos contra la sintasa del histidil-ARN de transferencia, denominado también anti-Jo-1¹.

Su tratamiento básico consiste en la asociación de corticoides e inmunosupresores, siendo hasta el momento el metotrexato y la azatioprina con los que más experiencia se tiene, con una respuesta variable y una evolución tórpida en general, a largo plazo, con remisiones clínicas parciales e intermitentes.

Se presenta el caso de una paciente de 39 años con el diagnóstico de polimiositis idiopática del adulto asociada a la presencia de anticuerpos anti-Jo-1 de 7 años de evolución sometida a múltiples asociaciones de tratamientos, precisando siempre para su control dosis de prednisona por encima de 20 mg al día, a pesar de los mismos con buena respuesta clínica mantenida, y asociando a la prednisona tratamiento con micofenolato mofetilo que ha permitido la reducción de prednisona a 7,5 mg diarios en la actualidad.

Se trata de una mujer sin hábitos tóxicos, consumo de fármacos ni enfermedades previas de interés, que consultó 7 años antes por presentar un cuadro de poliartritis carpos, codos y hombros simétrica bilateral, con rigidez matutina, fenómeno de Raynaud en ambas manos, fiebre intermitente, pérdida de 5 kg de peso, dolor en regiones proximales de extremidades y debilidad de ambas cinturas de 2 meses de duración. Los estudios complementarios mostraban básicamente: hemoglobina (Hb) 11 g/dl, con velocidad de sedimentación globular (VSG) 78,

creatinfosfocinasa (CPK) 17.600 y la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) positivo con anti-Jo-1 positivo. Se realizó un electromiograma (EMG) y una biopsia muscular, concluyendo el diagnóstico de polimiositis idiopática del adulto con presencia de anti-Jo-1. La paciente no presentaba ni ha presentado a lo largo del seguimiento síntomas respiratorios, y tanto la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax de alta resolución inicial como posteriormente otras repetidas de forma anual para descartar la presencia de patología intersticial han sido normales.

Empezó tratamiento con prednisona 60 mg diarios con buena respuesta clínica y analítica inicial, recuperando la fuerza muscular, normalizando la CPK y prácticamente también los reactantes de fase aguda hasta una dosis diaria de 20 mg. Al reducir la dosis 1,25 mg semanales por debajo de 20 reaparecieron de nuevo tanto los síntomas como los marcadores analíticos de actividad. Posteriormente se asociaron a la prednisona: azatioprina, metotrexato, ciclos de inmunoglobulinas por vía intravenosa (iv) y ciclosporina de forma progresiva e intercalada^{2,3}, encontrando tan sólo mejoría parcial con los ciclos de inmunoglobulinas iv, pero la actividad inflamatoria reaparecía al iniciar la reducción de prednisona por debajo de 20 mg al día, aun asociando otro inmunosupresor de los comentados.

Mantuvo un mínimo de 6 meses a lo largo de la evolución cada tratamiento utilizado, salvo la azatioprina que hubo de retirarse a los 20 días del inicio por intolerancia oral.

El último tratamiento utilizado en un intento de conseguir la mínima dosis eficaz de prednisona para evitar efectos secundarios a largo plazo ha sido el micofenolato de mofetilo 500 mg cada 12 horas, con el que lleva 6 meses, y que ha permitido reducir la dosis de prednisona a 7,5 mg diarios, manteniéndose clí-

nicamente asintomática, fuerza muscular, con niveles de CPK y reactantes de fase aguda normales.

Existe poca experiencia con el micofenolato en el tratamiento de esta enfermedad. Se han descrito casos aislados con buena respuesta tanto en dermatomiositis con *rash* grave como miopatías refractarias a corticoides e inmunosupresores con más experiencia^{4,5}. En nuestro caso decidimos su utilización antes que la de otros agentes alquilantes con ciclofosfamida, por su buena tolerancia, por la ausencia de manifestaciones pulmonares que nos hicieran ser más agresivos en el tratamiento y para evitar los efectos secundarios de los mismos. Por la buena respuesta y tolerancia que ha presentado la paciente hemos creído oportuno comunicarlo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Love LA, Leff RL, Fraser DD, Targoff IN, Dalakas M, Plostz pH, et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: Myositis-specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups. *Medicine*. 1991;70:360-74.
2. Dalakas MC. Therapeutic approaches in patients with inflammatory myopathies. *Simin Neurol*. 2003;23:199-206.
3. Dalakas MC. The role of high-dose immune globulin intravenous in the treatment for dermatomyositis. *Int Immunopharmacol*. 2006;6:550-6.
4. Gelber AC, Noursari HC, Wigley FM. Mycophenolate mofetil in the treatment of severe skin manifestations of dermatomyositis: a series of 4 cases. *J Rheumatol*. 2000;27:1542-5.
5. Majithia V, Harisdangkul V. Mycophenolate mofetil: an alternative therapy for autoimmune inflammatory myopathy. *Rheumatology (Oxford)*. 2005;44:386-9.

A. López de la Osa^a, C. Sanher Tapia^b,
M. Arias García^a e I. Terrance de Juan^a

^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Urgencias.
Hospital Virgen de Altagracia. Manzanares. Ciudad Real.