

SÍNDROME ANTISINTETASA, ¿QUÉ ES? Y ¿POR QUÉ DEBEMOS CONOCERLO?

Francisco Pozo Piñón, Gerardo Blanco Rodríguez, Elena Peña Gómez, Víctor Mora Cuesta, Jose Javier Gómez Román, Jose Antonio Parra Blanco

Objetivos

- Describir las características clínicas, inmunológicas, radiológicas y anatomopatológicas del Síndrome Antisintetasa, encontradas en los pacientes con esta enfermedad que acudieron a nuestro hospital como posibles candidatos a trasplante pulmonar.

Material y métodos

- Revisión de los TACAR realizados durante el seguimiento de los siete pacientes diagnosticados de Síndrome Antisintetasa en nuestro Hospital.
- Los estudios fueron realizados en un equipo TC de 64 detectores.

Datos demográficos

□ En cuanto a los datos demográficos de la muestra estudiada en nuestro hospital con esta patología, son los siguientes:

□ Hemos estudiado una muestra de siete pacientes con una edad media de 49.7 ± 10.08 años.

□ El 71,4% de los pacientes estudiados eran mujeres, mientras que solo el 28,6% eran hombres.

□ En cuanto al hábito tabáquico, el 85,7% de los pacientes eran exfumadores, y solo uno de los pacientes no había fumado nunca.

N = 7 pacientes con Síndrome Antisintetasa	
Edad	49.7 ± 10.08 años
Sexo	
Hombre	2/7 (28.6%)
Mujer	5/7 (71.4%)
Hábito tabáquico	
Fumador activo	0/7 (0%)
Exfumador	6/7 (85.7%)
No fumador	1/7 (14.3%)

Hallazgos clínicos

□ El Síndrome Antisintetasa es un trastorno que se incluye entre las miopatías inflamatorias idiopáticas y se caracteriza por presentar anticuerpos antisintetasa en el suero.

□ Se caracteriza por la asociación de miositis inflamatoria idiopática, enfermedad pulmonar (más frecuentemente como enfermedad pulmonar intersticial (EPI)), “manos de mecánico”, Fenómeno de Raynaud, artritis no erosiva y la detección de anticuerpos antisintetasa.

□ Los signos, síntomas y anticuerpos más frecuentemente encontrados en nuestros pacientes aparecen recogidos en las tablas incluidas a la izquierda.

N = 7 pacientes con Síndrome Antisintetasa	
Disnea	7/7 (100%)
Tos seca	7/7 (100%)
Afectación cutánea	5/7 (71.4%)
Artritis	5/7 (71.4%)
Miopatía	4/7 (57.1%)
Fenómeno de Raynaud	2/7 (28.6%)
Síntomas digestivos	2/7 (28.6%)

Hallazgos inmunológicos

- Las pruebas inmunológicas incluyeron algunos de los anticuerpos relacionados con AS y otros anticuerpos asociados con dermatomiositis y polimiositis y enfermedad autoinmune.
- En la tabla se incluyen los anticuerpos estudiados y cuál fue la frecuencia de dichos hallazgos.

Anticuerpos anti-ARS	
ANA	3/7 (42.9%)
Anti-PL7	2/7 (28.6%)
Anti-SSa	2/7 (28.6%)
Anti-Jo1	2/7 (28.6%)
Anti-Ro	2/7 (28.6%)
Anti-Ro52	2/7 (28.6%)
Anti-MDA5	2/7 (28.6%)
ENA	1/7 (14.3%)
Anti-músculo liso	1/7 (14.3%)

Hallazgos radiológicos

- ❖ En cuanto a los hallazgos visualizados en la TC, hemos querido diferenciarlos para su análisis en función de su localización en el parenquima pulmonar o si se localizan en el mediastino; según su distribución en campos superiores, medios o inferiores; en base a su predominio periférica o central; y según su simétrica.

Hallazgos radiológicos

- ❖ Nuestros resultados son similares a los descritos en la literatura, mostrando porcentajes similares de enfisema, engrosamientos pleurales, engrosamiento de los espacios broncovasculares, engrosamientos septales y bandas subpleurales.
- ❖ Queremos destacar el menor porcentaje de opacidades en vidrio deslustrado y consolidaciones, y el mayor porcentaje de panalización observado en nuestra población, probablemente relacionado con las diferencias demográficas.

HALLAZGOS	NÚMERO DE PACIENTES
PARENQUIMATOSOS	
Bronquiectasias de tracción	7/7 (100%)
Panalización	5/7 (71.4%)
Engrosamientos septales	5/7 (71.4%)
Bandas subpleurales	4/7 (57.1%)
Áreas de vidrio deslustrado	3/7 (42.9%)
Engrosamiento de los espacios broncovasculares	3/7 (42.9%)
Engrosamiento pleural	3/7 (42.9%)
Consolidaciones	1/7 (14.3%)
Enfisema	1/7 (14.3%)
Derrame pleural	1/7 (14.3%)

Hallazgos radiológicos

- ❖ En cuánto a las características de los hallazgos parenquimatosos descritos, hemos observado que los hallazgos tenían un predominio periférico (en el 100% de los casos), con una distribución zonal principalmente afectando a los campos inferiores, y en todos los casos los hallazgos descritos eran simétricos.

HALLAZGOS	NÚMERO DE PACIENTES
PARENQUIMATOSOS	
Predominio	
Periférico	7/7 (100%)
Central	0/7 (0%)
Distribución zonal	
Solo campos superiores	0/7 (0%)
Solo campos medios	0/7 (0%)
Solo campos inferiores	4/7 (57.1%)
Difusa	3/7 (42.9%)
Simetría	
Simétrica	7/7 (100%)
Asimétrica	0/7 (0%)

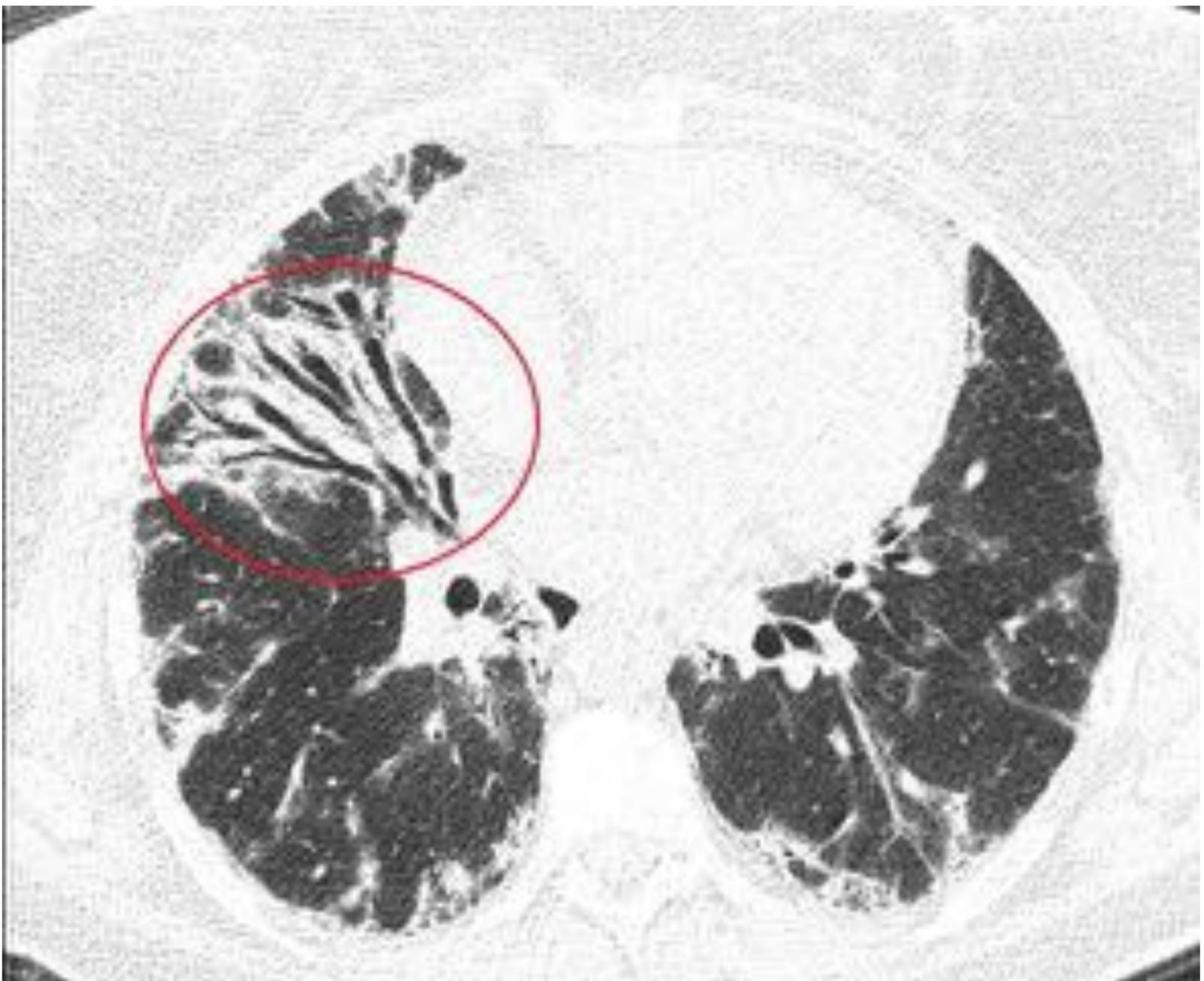
Hallazgos radiológicos

- ❖ Los hallazgos radiológicos que afectan al mediastino estudiados en nuestra muestra son tres: el aumento del calibre de la arteria pulmonar como signo indirecto de hipertensión arterial pulmonar, la existencia de derrame pericárdico y la presencia de adenopatías.
- ❖ El 71,4% de los pacientes desarrollo un aumento del calibre de la arteria pulmonar por encima de 3 cm.
- ❖ El 57,1% de los pacientes presentó en algún momento de su evolución derrame pericárdico.
- ❖ Únicamente el 14,3% de los pacientes presentó adenopatías hiliomediastínicas.

HALLAZGOS	NÚMERO DE PACIENTES
MEDIASTÍNICOS	
Aumento del calibre de la arteria pulmonar (>3cm)	5/7 (71.4%)
Derrame pericárdico	4/7 (57.1%)
Adenopatías	1/7 (14.3%)

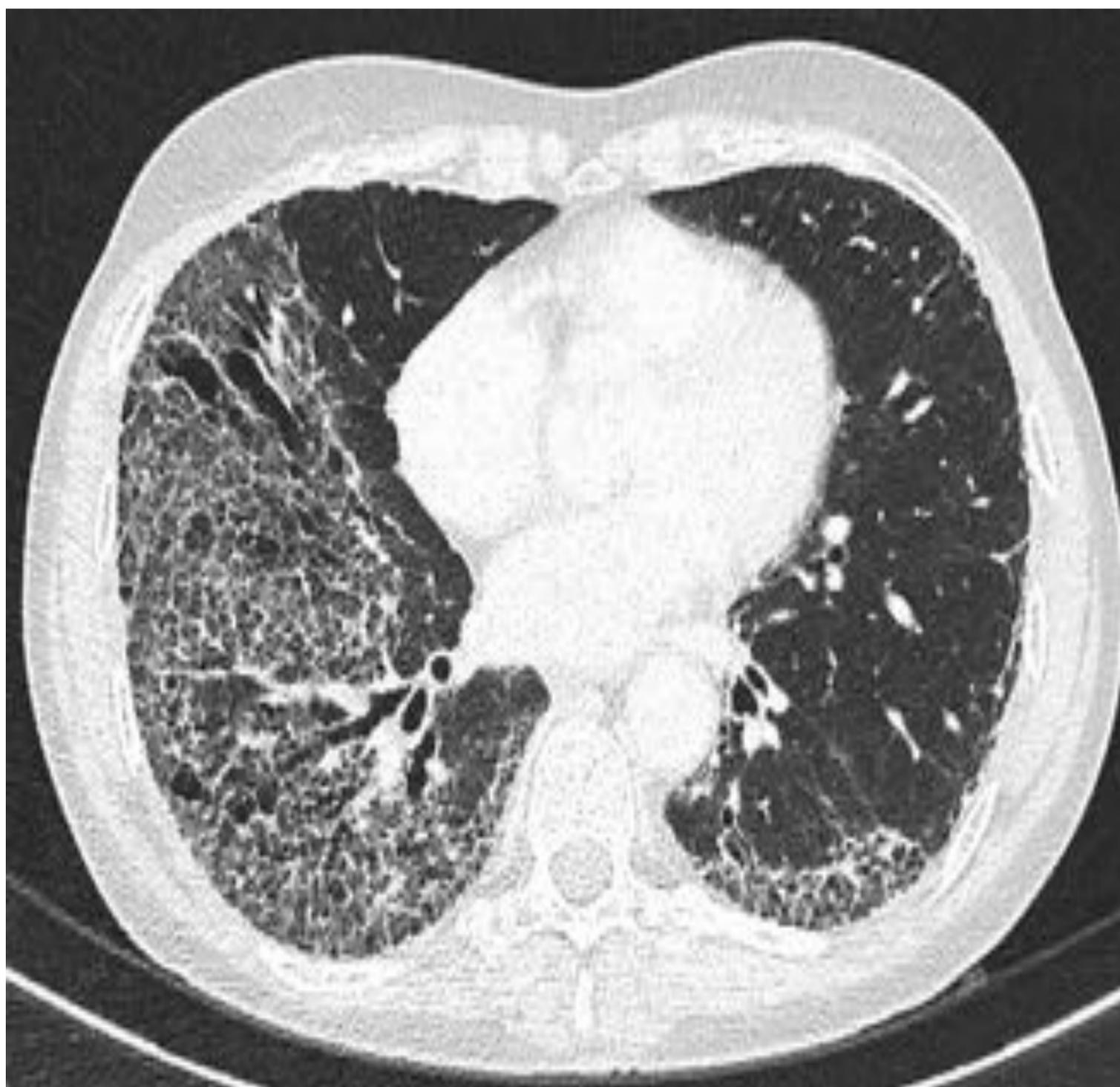
Hallazgos radiológicos frecuentes

Las bronquiectasias por tracción son el hallazgo mas frecuente encontrado en pacientes con Síndrome Antisintetasa, y lo que vamos a observar son dilataciones tubulares de los bronquios distales, como se puede ver en la imagen, afectando con más frecuencia a los campos inferiores. En nuestra serie las desarrollaron el 100% de los pacientes.



Hallazgos radiológicos frecuentes

La panalización es otro de los hallazgos más frecuentes, sobre todo según evoluciona la enfermedad, y constituye un factor de mal pronóstico. En nuestra serie apareció a lo largo del seguimiento del 71% de los pacientes.



Hallazgos radiológicos frecuentes

Los engrosamientos septales también es otro hallazgo frecuentemente encontrado, observándolo en el 71% de los pacientes.

Lo que vamos a apreciar son aumento de densidad y de calibre de los septos intersticiales, que normalmente no serían visibles en el TACAR.



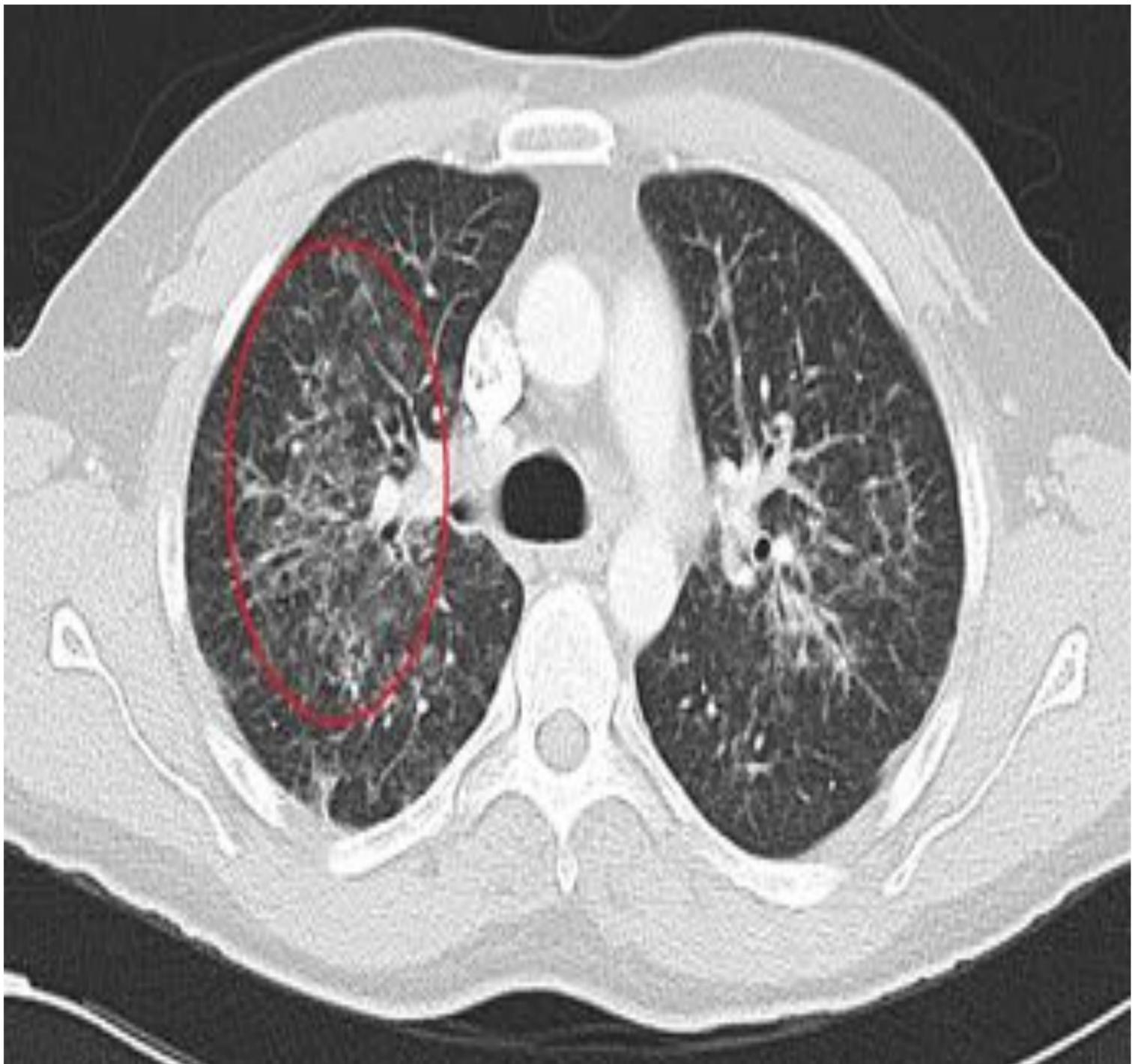
Hallazgos radiológicos frecuentes

Las bandas subpleurales consisten en ... En nuestra serie de casos aparecieron en el 57% de los pacientes.



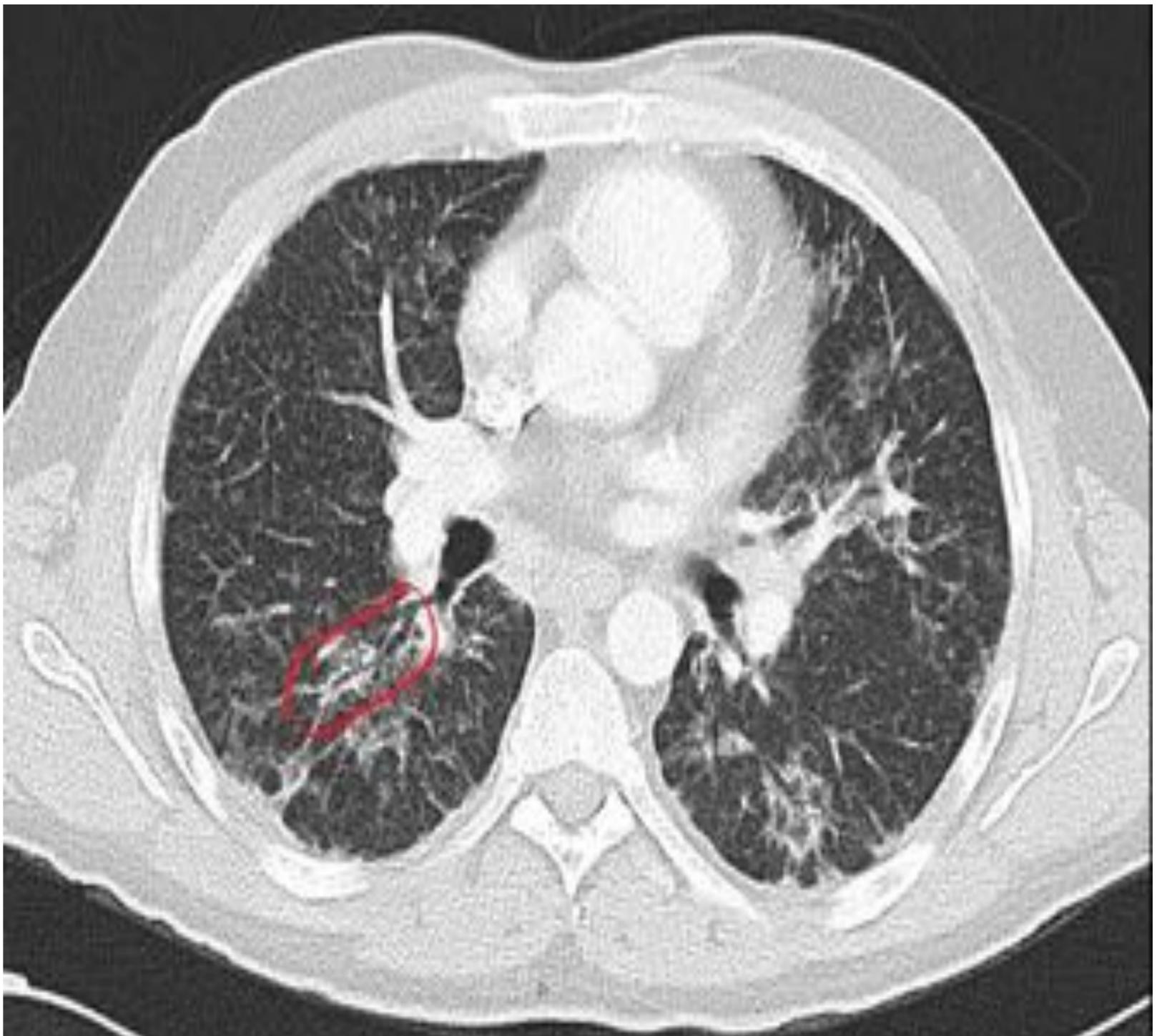
Hallazgos radiológicos frecuentes

Las áreas en vidrio deslustrado son condensaciones de baja densidad que se localizan de manera parcheada. En nuestra serie las encontramos en el 43% de los pacientes.



Hallazgos radiológicos frecuentes

Los engrosamiento de los espacios broncovasculares son aumentos del grosor de los trayectos de los bronquios y los vasos, lo que les confiere un aspecto arrosariado. Los hemos encontrado en el 43% de los pacientes.



Otros hallazgos radiológicos

Hemos encontrado en nuestra serie engrosamientos pleurales, tanto de la pleura periférica, como de la mediastínica y de la localizada en las císuras, en el 43% de los pacientes.



Otros hallazgos radiológicos

Hemos observado consolidaciones tanto únicas como múltiples parcheadas en el 14% de los pacientes de nuestra serie.



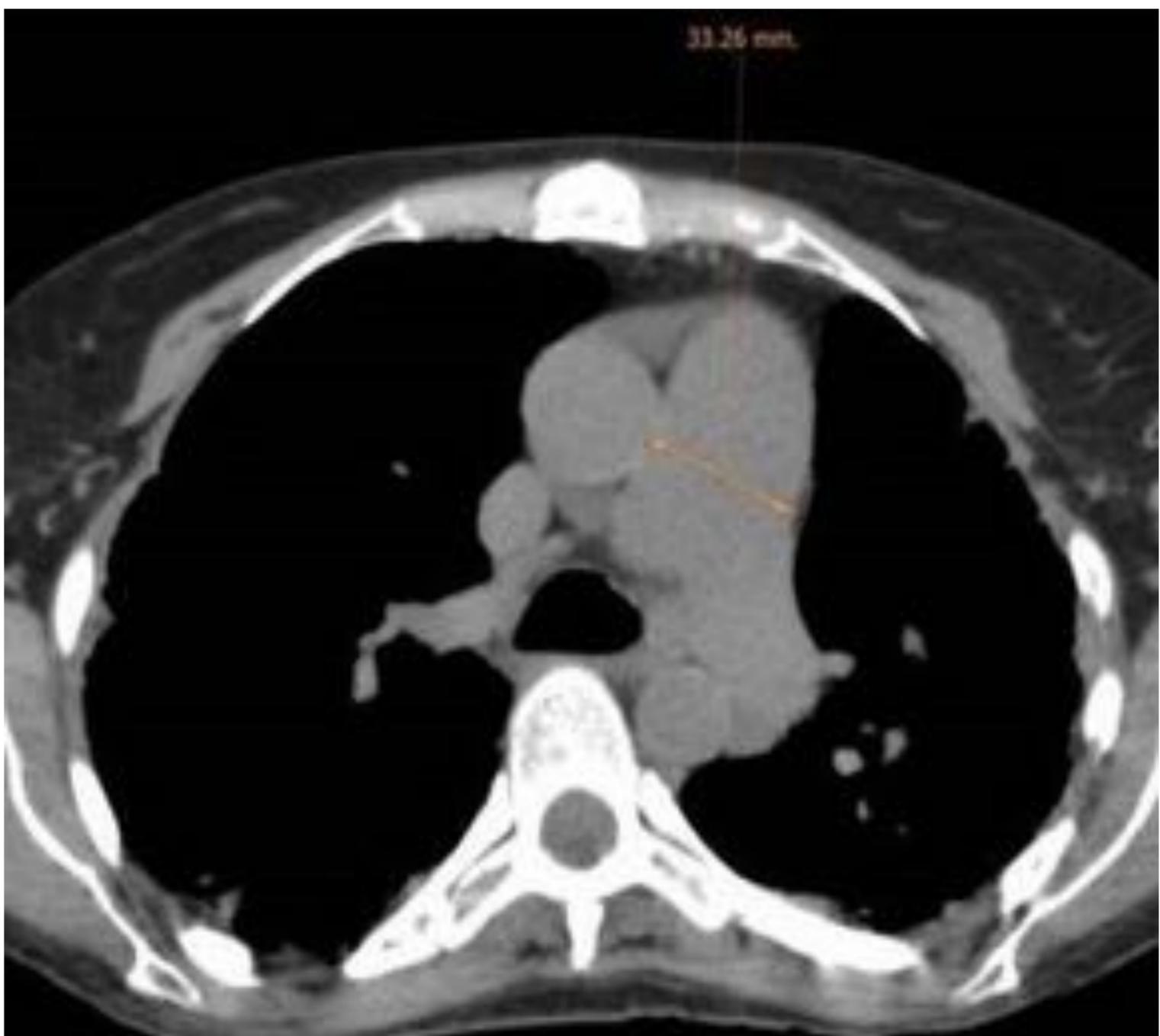
Otros hallazgos radiológicos

Hemos visto que el 14% de los pacientes incluidos en nuestra muestra desarrollaron un patrón enfisematoso en algún momento del seguimiento.



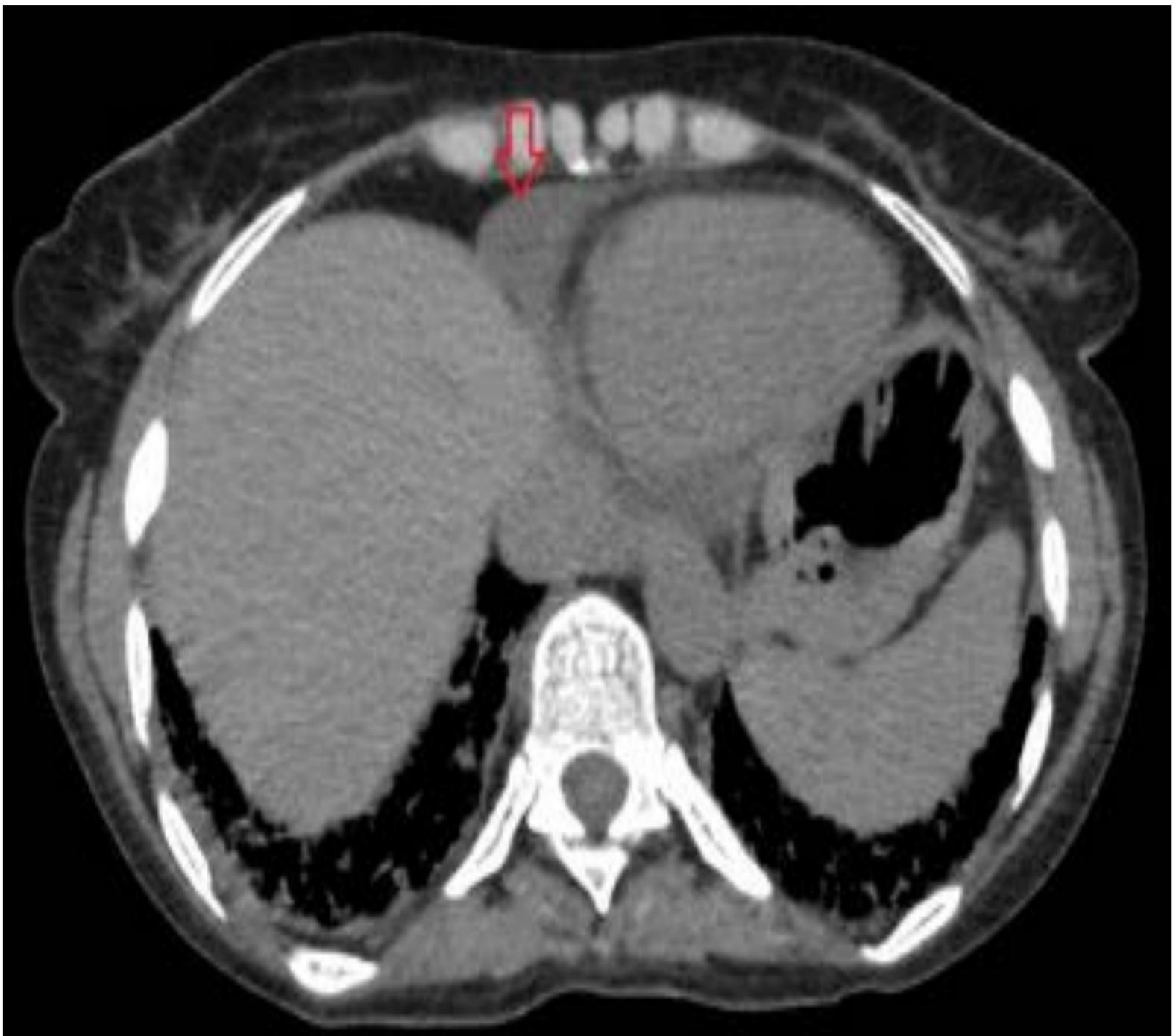
Otros hallazgos radiológicos

Hemos considerado el aumento del calibre de la arteria pulmonar (> 30 mm de calibre medido en el tronco de la arteria pulmonar) como un signo indirecto de hipertensión arterial pulmonar, siendo considerado como un factor de mal pronóstico. Lo hemos visto en el 71% de los pacientes.



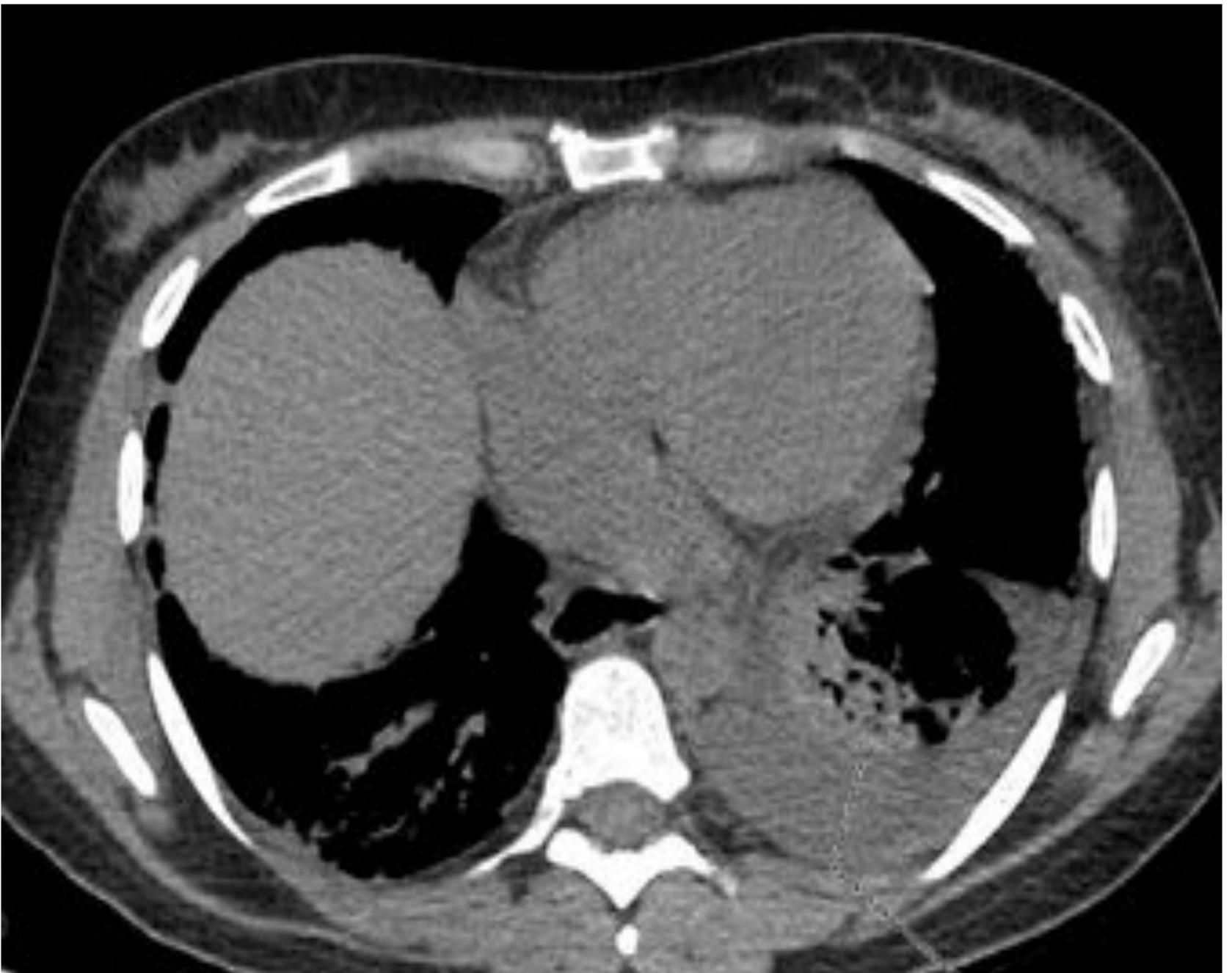
Otros hallazgos radiológicos

Hemos observado la aparición de derrame pericárdico en algún momento del seguimiento de los pacientes de nuestra muestra en el 57% de los pacientes.



Otros hallazgos radiológicos

Hemos observado la aparición de derrame pleural en algún momento del seguimiento de los pacientes de nuestra muestra en el 57% de los pacientes.

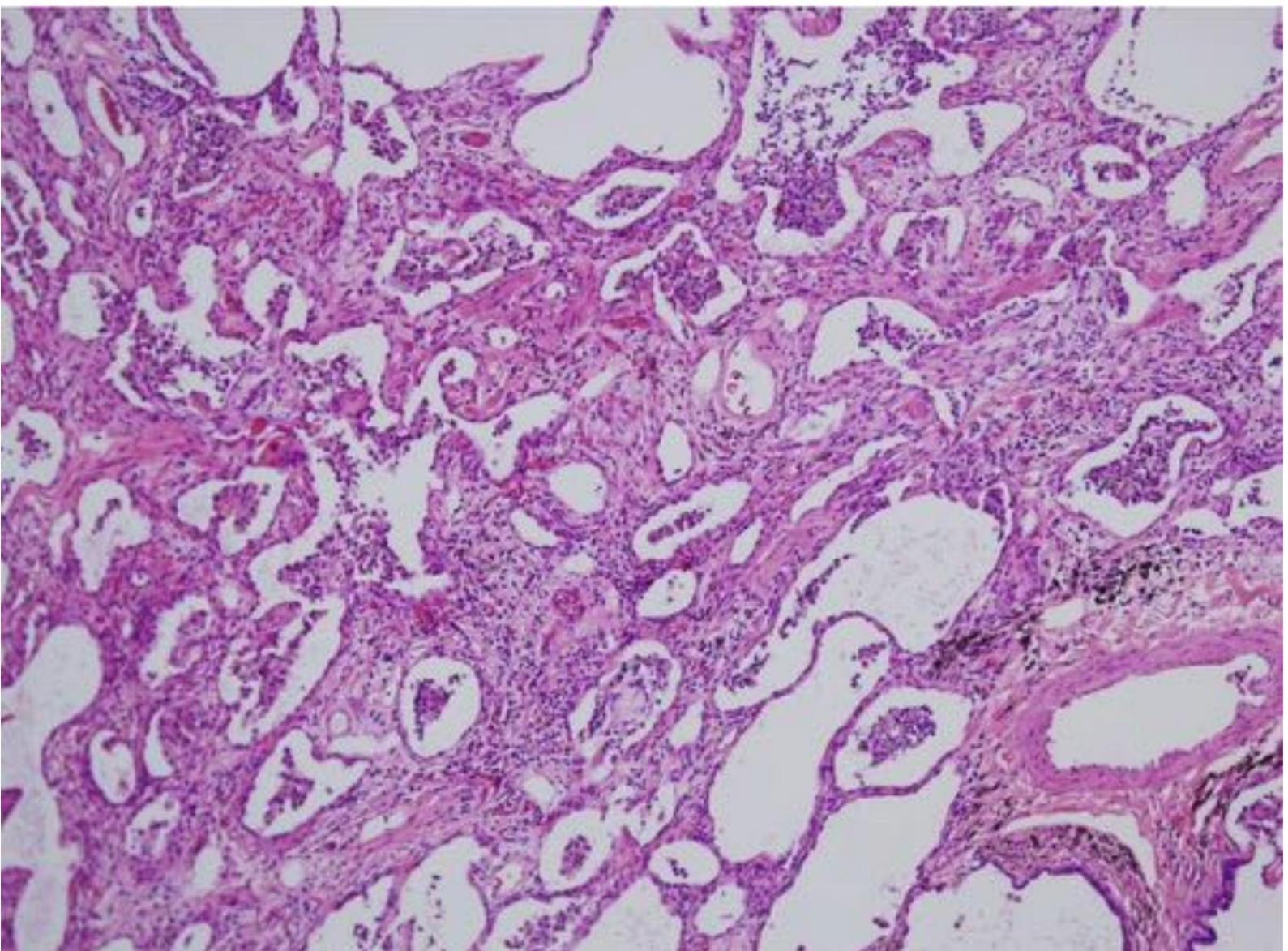


Anatomía Patológica

- Dos pacientes tenían muestras histopatológicas, una de los explantes pulmonares y la otra de una biopsia quirúrgica.
- El único paciente que murió durante el seguimiento tuvo daño alveolar difuso en las muestras pulmonares.

Anatomía Patológica

- Diferentes manifestaciones: neumonía intersticial inespecífica, infiltración inflamatoria pleural, fibrosis del colágeno, hemorragia alveolar, neumonía organizada y daño alveolar difuso.



Nidos intersticiales fibroblásticos con destrucción de la arquitectura, que se relaciona con el daño alveolar difuso y marca un peor pronóstico.

Conclusiones

1. El Síndrome Antisintetasa debe considerarse en pacientes con artritis, miopatía, fenómeno de Raynaud y Enfermedad Pulmonar Intersticial.
2. Se ha observado que todos los pacientes presentaban bronquiectasias por tracción y panalización, con afectación pulmonar simétrica bilateral, distribución zonal en el lóbulo inferior y predominio periférico.
3. Y por último, como se ve en nuestro grupo de pacientes, el Síndrome Antisintetasa es una enfermedad rápidamente progresiva y agresiva, con predominio en mujeres en la edad media de la vida, con mal pronóstico y que puede requerir de un trasplante pulmonar en algunos casos.

Bibliografía

1. Hamaguchi Y, Fujimoto M, Matsushita T, Kaji K, Komura K, Hasegawa M et al. Common and Distinct Clinical Features in Adult Patients with Anti-Aminoacyl-tRNA Synthetase Antibodies: Heterogeneity within the Syndrome. PLoS ONE. 2013;8(4):e60442.
2. Imbert-Masseau A, Hamidou M, Agard C, Grolleau J, Chérin P. Antisynthetase syndrome. Joint Bone Spine. 2003; 70:161-168.
3. Patel H, Lauder N. The Antisynthetase Syndrome. AM J Med. 2011; 124:e3-e4.
4. Fischer A, Swigris J, du Bois R, Lynch D, Downey G, Cosgrove G et al. Anti-synthetase syndrome in ANA and anti-Jo-1 negative patients presenting with idiopathic interstitial pneumonia. Respir Med. 2009; 103:1719-1724.
5. Waseda Y, Johkoh T, Egashira R, Sumikawa H, Saeki K, Watanabe S et al. Antisynthetase syndrome: Pulmonary computed tomography findings of adult patients with antibodies to aminoacyl-tRNA synthetases. Eur J Radiol. 2016; 85:1421-1426.