

REUMATOLOGÍA BÁSICA

Caso clínico 4

Mujer de 49 años de edad, con antecedente de artritis reumatoide (AR) seropositiva (factor reumatoide y anti péptido cíclico citrulinado) y Síndrome de Sjögren secundario, de 10 años de evolución. Recibe tratamiento con metotrexato 25 mg/semanal subcutáneo, ácido fólico 1 mg/día, leflunomida 20 mg/día y lágrimas artificiales, con bajo nivel de actividad de forma persistente. Se presenta a control refiriendo disfagia y debilidad muscular progresivas de 2 semanas de evolución, que la lleva a confinación en cama. Al examen se constata paciente vigil y atingente, sin eritema facial ni en otras zonas foto-expuestas, sin cambios en piel de manos; cefaloparesia M4; examen cardiopulmonar y abdominal sin hallazgos de relevancia. En examen de extremidades, M1 en grupos proximales de extremidades superiores e inferiores, con M4 a distal; desde el punto de vista articular, bien, sin sinovitis. Niega consumo de otros fármacos.

Se hospitaliza en unidad de paciente crítico. Laboratorio muestra elevación de GOT, GPT y PCR. La creatinin-quinasa total (CKT) resulta > 10.000 UI/L. El cuadro se interpreta como polimiositis en sobreposición con AR y dado la severidad del cuadro se indica bolos de metilprednisolona 1gr al día por 3 días, seguida de metilprednisolona 50 mg/ev/día y se instala sonda nasoyeyunal. Dado pobre respuesta se indica Inmunoglobulina ev 2 gr/kg en 3 días. Durante el primer mes intrahospitalario evoluciona con disnea, con TC de tórax que muestra signos de consolidación pulmonar en lóbulo inferior derecho, sin signos de fibrosis, diagnosticándose neumonía aspirativa, que cede con tratamiento

antibiótico sin complicaciones. Es evaluada desde el punto de vista fonatorio/deglución, objetivándose trastorno de la deglución severo, por lo que se le realiza traqueostomía percutánea.

Desde el punto de vista muscular, la paciente presenta disminución progresiva de CKT, pero con recuperación lenta desde el punto de vista de función muscular, estando confinada en cama por meses, en seguimiento por equipo de fisiatría. Luego de 7 meses de evolución, logra marcha asistida por kinesiólogo, sigue utilizando cánula de traqueostomía y no se ha encontrado neoplasia.

Dentro del estudio de la miositis, se solicitó un “panel de miositis”, el que resulta positivo.

Dentro de las siguientes opciones, marque el anticuerpo antimiosítico específico más probable de encontrar en este cuadro clínico:

- a) Anti SRP
- b) Anti Jo-1
- c) Anti PL7
- d) Anti Mi2

FE DE ERRATAS

Por un lamentable error, en el número anterior Rev chil reumatol 2018;34(3), Pág. 130 en:- Reumatología Básica - Caso clínico 3

Comentario del Caso Clínico de Reumatología Básica
Respuesta correcta:
dice: C
debe decir: D

Comentario de Caso Clínico de Reumatología Básica

Respuesta correcta: a) Anti SRP

Dentro del estudio de la miositis inflamatoria idiopática, se encuentra la electromiografía, la biopsia muscular y últimamente se ha estado agregando el “panel de miositis”.

Este último examen busca la presencia de autoanticuerpos que se han agrupados en 2 categorías: autoanticuerpos asociados a miositis, que corresponden a autoanticuerpos que se ven principalmente en síndromes de sobreposición, y autoanticuerpos específicos de miositis propiamente tal. Dentro de este último grupo se encuentran los autoanticuerpos relacionados al síndrome anti-sintetasa, el autoanticuerpo Anti-Mi2, que se asocia fuertemente con dermatomiositis, y el autoanticuerpo anti SRP, entre otros¹.

SRP, o *signal recognition particle*, es una ribonucleoproteína implicada en la selección de proteínas citoplasmáticas, y su autoanticuerpo, junto al autoanticuerpo anti-HMGCR, se han asociado a miopatía necrosante inmunomediada (MNI).

A grandes rasgos, la MNI, es un subtipo de las miopatías inflamatorias autoinmunes, que cursa con debilidad muscular rápidamente progresiva, disfagia severa y pobre respuesta a tratamiento. En el año 2006 se describe que la positividad de SRP se asocia con este cuadro clínico, diferenciándose de la polimiositis “clásica”, planteándose como Síndrome Anti-SRP². Sin embargo, en los criterios de clasificación ACR/EULAR del año 2017, la MNI no logró criterios propios, quedando sin diferenciar de la polimiositis³.

En el caso clínico expuesto destaca la presentación aguda del cuadro, la severidad y persistencia del compromiso esofágico con disfagia severa que no permite asegurar el control de vía aérea que incluso motiva la traqueostomía y la miopatía severa tanto en lo clínico como en los niveles alcanzados de CKT, necesitando casi 5 meses antes de poder lograr bipedestación con asistencia por kinesiólogo. Lamentablemente, en este caso clínico no se tomó biopsia muscular, que habría dado el sello diagnóstico de MNI, sin embargo, el cuadro clínico y la positividad de anti SRP, nos llevan a que esta miopatía sea la más probable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Betteridge Z, McHugh N. Myositis-specific autoantibodies: an important tool to support diagnosis of myositis. *J Intern Med* 2016; 280(1):8-23.
2. Hengstman GJ, ter Laak HJ, Vree Egberts WT, *et al.* Anti-signal recognition particle autoantibodies: marker of a necrotising myopathy. *Ann Rheum Dis* 2006; 65(12):1635-8.
3. Lundberg IE, Tjarnlund A, Bottai M, Werth VP, Pilkington C, Visser M, *et al.* European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups. *Ann Rheum Dis*. 2017; 76(12):1955-64.

Correspondencia a Editores

Revista Chilena de Reumatología

actualmed@actualmed.cl

asunto: Reumatología Básica

Autores:

Drs. Gerardo Ramos*, Dennisse Sepúlveda*, Daniel Pacheco.
Unidad de Reumatología e Inmunología. HCSBA. Campus Centro. Universidad de Chile.

*Becados del Programa de Reumatología.
Universidad de Chile.