

PRESENTACIÓN DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Enfermedad pulmonar intersticial como manifestación inicial de síndrome antisintetasa

Interstitial lung disease as initial manifestation of anti-synthetase syndrome

Miguel Mesa¹, Luis Fernando Pinto², Carlos Jaime Velásquez²,
Héctor Ortega³, Javier Darío Márquez²

Resumen

Se reporta el caso de un paciente que presentó un síndrome antisintetasa en el cual la miopatía fue precedida por EPID grave de instalación rápida y buena respuesta al manejo inmunosupresor con corticosteroides, ciclofosfamida y azatioprina. El cuadro clínico inicial con fiebre, infiltrados pulmonares, SDRA y ausencia de miopatía fue muy sugestivo de infección.

Palabras clave: miopatía inflamatoria, enfermedad pulmonar intersticial, síndrome antisintetasa.

Summary

We report a patient with antisynthetase syndrome with rapid and progressive interstitial diffuse pulmonary disease preceding the muscular weakness. The patient was successfully treated with steroids, cyclophosphamide and azathioprine. The initial compromise: fever, dyspnoea and pulmonary infiltrates without myopathy was misdiagnosed as pneumonia.

Key words: inflammatory myopathy, interstitial pulmonary disease, antisynthetase syndrome.

Las miopatías inflamatorias conforman el principal grupo de miopatías adquiridas del adulto¹. En este se incluyen: la dermatomiositis, la polimiositis y la miositis de cuerpos de inclusión², los cuales tienen una incidencia aproximada de 0,6 a 1 por 100.000 personas¹. Estas enfermedades se caracterizan por debilidad muscular simétrica y proximal de instauración insidiosa, usualmente no dolorosa¹, con elevación de las enzimas musculares hasta 50 veces por encima de su valor normal, alteraciones evidentes en la

biopsia de músculo en la microscopía electrónica y de luz y por cambios electromiográficos característicos³. El carácter autoinmune de estas enfermedades se ve demostrado por la presencia de infiltrado inflamatorio en el tejido muscular y por la presencia de diversos autoanticuerpos entre los cuales se destacan: Anti-SRP (que predicen compromiso cardíaco en la enfermedad)⁴, Anti-Mi2 (que identifica un subgrupo de dermatomiositis con respuesta adecuada a esteroides) y los anticuerpos antisintetasa (que predicen com-

1. Residente de Medicina Interna, Universidad Pontificia Bolivariana.

2. Internista Reumatólogo, Hospital Pablo Tobón Uribe, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

3. Neumólogo Clínica Santa María, Centro Cardiovascular Colombiano, Medellín, Colombia.

Recibido: 18 de noviembre de 2010.

Aceptado: 20 de diciembre de 2010.

Correspondencia: Luis Fernando Pinto: lfpintop@hotmail.com

promiso pulmonar asociado a la enfermedad intersticial).

Presentación del caso

Paciente de 48 años previamente sano quien ocho meses antes presentó un cuadro de fiebre, astenia y tos seca seguido por disnea que progresó rápidamente hasta la falla respiratoria, por lo que requirió ventilación mecánica; por la presencia de infiltrados difusos en ambos campos pulmonares se manejó como SDRA secundario a neumonía adquirida en la comunidad; se cubrió con antibióticos para gérmenes comunes y, ante la pobre respuesta del paciente y de una prueba presuntiva positiva para virus de inmunodeficiencia humana (VIH), se inició manejo empírico para *Pneumocystis Jiroveci* con antibióticos y corticosteroides. El paciente evolucionó satisfactoriamente y se descartó la infección por VIH con una prueba confirmatoria (Western Blot).

Ambulatoriamente grupo de Neumología inició tratamiento con prednisolona 1 mg/Kg/día y azatioprina 2 mg/Kg/día con diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial (EPID) tipo neumonía intersticial usual; la evolución clínica inicial del paciente fue satisfactoria pero al iniciar el desmote de los esteroides presentó debilidad

muscular progresiva que no mejoró con la disminución de estos medicamentos, con impresión diagnóstica de miopatía esteroidea. Al examen físico se encontró debilidad muscular de los flexores del cuello (4/5) y de las cinturas escapular (3/5) y pélvica (1/5); además se demostraron crépitos secos en ambas bases pulmonares y lesiones digitales descamativas sugestivas de "manos de mecánico" (Figura 1).

La evolución de las enzimas musculares se describe en las Gráficas 1 y 2 y la evolución radiológica en las Figuras 2 a 4; la electro-

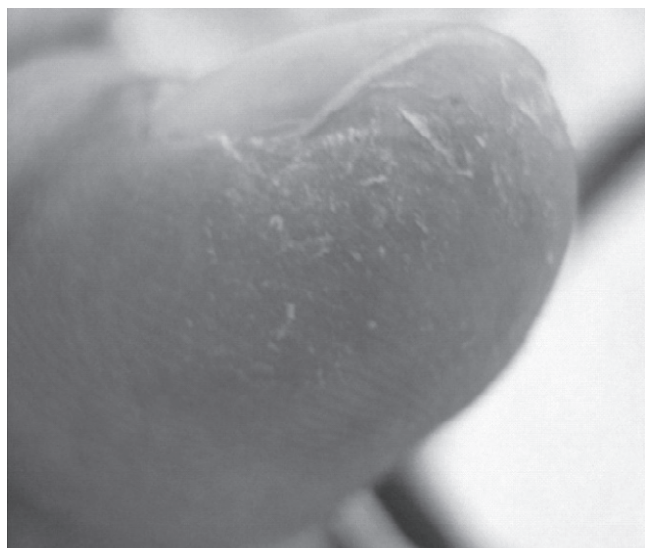


Figura 1. Lesiones hiperqueratósicas en cara lateral de los dedos compatible con el signo de "manos de mecánico".

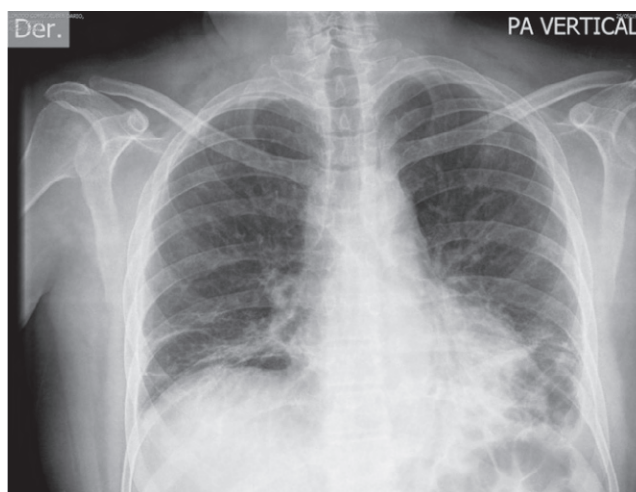


Figura 2. Rx del tórax con infiltrados intersticiales con predominio bibasal.



Figura 3. TAC del tórax de alta resolución con compromiso alveolar extenso.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3385592>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3385592>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)