SÍNDROME DE ASIA CON INSUFICIENCIA RESPIRATORIA GRAVE: REPORTE DE UN CASO.

Oscar Heredia Tillería.[1], Francisca Ríos Campano.[1], Julio Moscoso Castrillón.[1], Nicolás Quinteros Muñoz.[1], María Fernanda Muñoz Bravo.[1], Carlos Traub Guesalaga.[1], Jorge Amador Carrasco.[1], Francisca Aguilera Cortés.[2], Jaime Marín Cáceres.[2], Juan Guzmán Jaquez.[2], Francisca Ríos Campano.[2], Julio Moscoso Castrillón.[2], Nicolás Quinteros Muñoz.[2], Jorge Amador Carrasco.[3]

1. Hospital Clínico San Borja Arriarán.
2. Facultad de Medicina Universidad de Chile - Sede Centro.
3. Universidad Andrés Bello.

INTRODUCCIÓN:

Las enfermedades del tejido conectivo son una causa frecuente de enfermedad pulmonar intersticial (EPID). Un 30-40% de los pacientes con miopatías inflamatorias desarrollarán EPID, en donde el grupo asociado al anticuerpo anti MDA5, presenta falla pulmonar rápidamente progresiva. El ASIA (Autoimmune Syndrome Induced by Adjuvants) es una reacción autoinmune, asociada a un cuerpo extraño, con compromiso pulmonar intersticial como una de sus manifestaciones.

DESCRIPCIÓN:

Mujer de 58 años, tabáquica, con antecedentes de implantes mamarios en el año 2004. Consulta por cuadro de 6 meses de compromiso del estado general, baja de peso, máculas eritematosas en regiones extensoras de codos, rodillas y cervical anterior; además de rash heliotropo y edema periorbitario. Se inicia manejo ambulatorio con prednisona. Evoluciona con debilidad proximal de extremidades superiores e inferiores, mialgias, artritis, disfagia y disnea de reposo. Ante insuficiencia respiratoria y fiebre persistente, se hospitaliza por sospecha de dermatomiositis. Se inicia manejo con metilprednisolona 1 gramo al día por 3 días. Se realiza angiotomografía computada de tórax que descarta tromboembolismo pulmonar y evidencia neumopatía bilateral con compromiso reticular subpleural de predominio basal sugerentes de EPID, además de implantes mamarios bilaterales encapsulados. Dentro del laboratorio destaca creatinkinasa total, complemento y factor reumatoideo normales. Anticuerpos ANA, perfil ENA y ANCA negativos. Se indica ciclofosfamida 500 mg endovenosa. Progresa con falla ventilatoria, requiriendo ventilación mecánica invasiva, bloqueo neuromuscular y 3 ciclos de prono. Tomografía de tórax de control, muestra progresión del patrón intersticial. Se realiza lavado bronquioalveolar sin microorganismo aislado. Se indica curso de inmunoglobulinas endovenosas de rescate con regular respuesta. Se realiza panel de miopatías, positivo fuerte para MDA5, adicionando a terapia rituximab. Se plantea ASIA asociado a prótesis mamarias, realizando retiro de implantes, con discreta respuesta. A los 5 días presenta nuevo quiebre ventilatorio, por lo que fallece.

DISCUSIÓN:

Un porcentaje importante de EPID asociada a MDA5 evolucionan a insuficiencia respiratoria catastrófica, en menos de 3 meses del inicio de síntomas. Existe evidencia limitada en relación al manejo, sin embargo se postula que la terapia combinada precoz con ciclofosfamida y un segundo inmunosupresor pudiesen ofrecer mejores resultados. En el caso presentado no es posible descartar ASIA mediada por la exposición a polímeros de los implantes mamarios.

CONCLUSIONES:

La presentación amiopática con compromiso pulmonar de la EPID asociada a MDA5 es frecuente. El inicio precoz de terapia combinada podría tener implicancias en el pronóstico. Si bien el síndrome de ASIA es un diagnóstico inusual, debe ser considerado cuando el antecedente de exposición es fuerte y falta de respuesta al manejo inmunosupresor.