

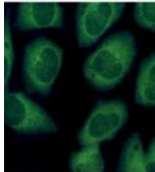
SÍNDROME ANTISINTETASA (SAS)

Enfermedad autoinmune definida por miopatía inflamatoria y/o manifestaciones extra-musculares

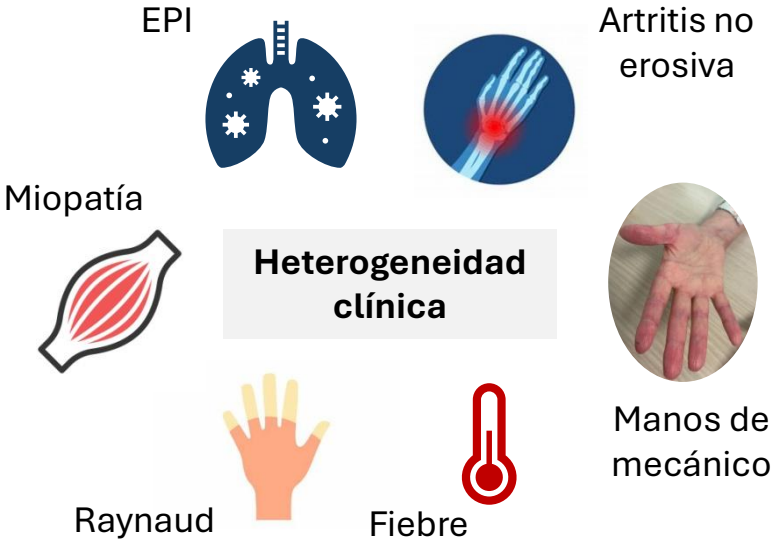
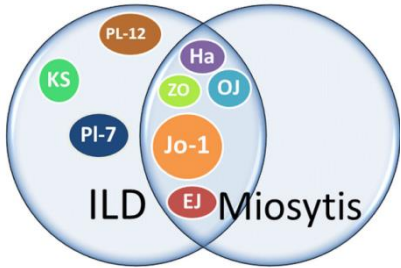
Rara 
2 : 1



Autoanticuerpos contra aminoacil-tRNA-sintetasas (AAS)
Aumento de IFN-alfa
Factores ambientales y predisposición genética



Clínica influída por la especificidad de **AAS**



Diagnóstico difícil, especialmente si SAS amiopático
EPI puede presentar todo o tipo de patrón radiológico

Pruebas complementarias



TACAR



Pruebas de función respiratória



Electromiografía



Ecocardiograma

Tratamiento y pronóstico

EPI



Corticoesteroides
Ciclofosfamida
Micofenolato mofetil
Ciclosporina
Tacrolimus

Evitar Metotrexato y anti-TNF (toxicidad pulmonar)
EPI refractaria (casos seleccionados): trasplante pulmonar

La asociación con el cáncer no está confirmada

Principal causa de morbilidad y mortalidad
Principal objetivo terapéutico

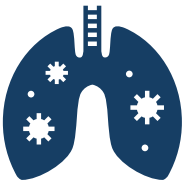
Rituximab (EPI refractaria y miositis)
Azatioprina (miositis)



ANTI-Jo1

Antígeno RNAt-sintetasa: Histidil

EPI



Artritis no erosiva



Miopatía



Enfermedad Clásica



Manos de mecánico

Raynaud



Fiebre

**20-25%
pacientes con
miositis
inflamatoria**

Mayor afectación extrapulmonar:
miositis más grave

Mayor refractariedad al tratamiento

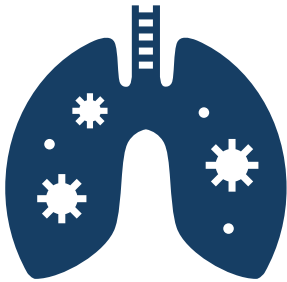
Menor gravedad pulmonar



Anti-PL7 y anti-PL12

Antígenos RNAt-sintetasa: Treonil y Alanil

EPI



Artritis no erosiva



Miopatía



Enfermedad Clásica



Manos de mecánico

Raynaud



Fiebre

**5% pacientes
con miositis
inflamatoria**

Mayor incidencia y gravedad de la EPI

Afectación esofágica y Raynaud

Escasa afectación muscular y/o articular

SÍNDROME ANTISINTETASA (SAS)

Inês Miranda
Medicina Interna
2024 FJD

< 5%



Anti-EJ

Ag RNAt-sintetasa: Glicil

EPI



Artritis no erosiva

Miopatia



Enfermedad Clásica



Manos de mecánico

Raynaud



Fiebre



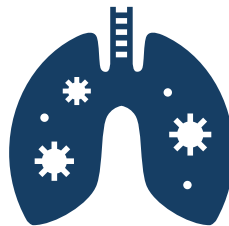
< 5%



Anti-OJ

Ag RNAt-sintetasa: Isoleucil

EPI



Algunos: miositis, artritis, Raynaud

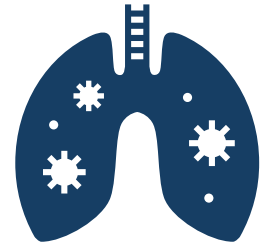
< 1%



Anti-KS

Ag RNAt-sintetasa: Isoleucil

EPI



Algunos: miositis, artritis, Raynaud