



## IF-006 - COLANGITIS BILIAR PRIMARIA, FENÓMENO DE RAYNAUD Y SÍNDROME DE REYNOLDS, COMPARACIÓN FENOTÍPICA

M. Freire, S. Martínez-Fernández, B. Sopena, A. Marques, I. Carballo, E. Otero, J. Díaz-Peromingo y A. González-Quintela

Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario. Santiago de Compostela (A Coruña).

### Resumen

**Objetivos:** La presentación conjunta de la colangitis biliar primaria (CBP) y la esclerosis sistémica (ES) se conoce como síndrome de Reynolds (SR). El objetivo del presente estudio es comparar las características demográficas, clínicas, bioquímicas, inmunológicas, capilaroscópicas y pronósticas entre los pacientes con diagnóstico de SR y los pacientes con CBP sin ES con y sin fenómeno de Raynaud (FR) y buscar un posible comportamiento evolutivo.

**Material y métodos:** Se ha utilizado el registro de pacientes con CBP de nuestro Servicio, seleccionando los 17 pacientes con SR (casos) (CBP-RS) y otros 34 pacientes con CBP (controles), divididos dos subgrupos: 11 con CBP y FR (CBP- FR) y 23 con CBP aislada sin FR (CBP-A).

**Resultados:** 47 pacientes, 90,2% mujeres, edad al diagnóstico 56 (44-63) años. Encontramos diferencias entre CBP-A y CBP- SR [47 (41-58) vs 60 (55-67),  $p$  0,002], CBP-A y CBP-FR [47 (41-58) vs 61 (49-77) años,  $p$  0,038] y entre CBP-SR y CBP-A+CBP-FR ( $p$  0,038), observándose una tendencia entre los tres grupos ( $p = 0,003$ ). La concurrencia con síndrome de Sjögren y síndrome seco no Sjögren, fue diferente entre los grupos CBP-A y CBP-SR ( $p$  0,029 y  $p$  0,001), y entre CBP-SR y CBP-A+CBP-FR ( $p$  0,045 y  $p$  0,003), con una tendencia en los tres grupos ( $p = 0,012$  y  $p < 0,001$ ). Los ACA aparecieron en 14/14 pacientes CBP-SR y en ninguno CBP-A y CBP-FR ( $p < 0,001$ ). La negatividad de AMA se asoció a síndrome de Sjögren [24 (62,2%) vs 9 (81,8%),  $p = 0,019$ ] y síndrome seco [4 (10,5%) vs 5 (45,5%),  $p = 0,042$ ]. Se observaron diferencias capilaroscópicas en dilataciones capilares, hemorragias patológicas y el patrón capilaroscópico, mostrando tendencia entre los tres grupos ( $p = 0,030$ ,  $p < 0,001$  y  $p < 0,001$  respectivamente).

**Conclusiones:** En nuestra serie se han detectado diferencias clínicas, serológicas y capilaroscópicas entre los pacientes con CBP aislada, CBP con FR y CBP con ES, mostrando un patrón evolutivo entre los tres grupos que sugiere que puedan ser distintas manifestaciones fenotípicas de un mismo proceso patogénico.

### Bibliografía

1. Rigamonti C, et al. Primary biliary cirrhosis associated with systemic sclerosis: Diagnostic and clinical challenges. J Rheumatol. 2011.