



## IF-001 - ESCLERODERMIA DIFUSA CON ACA Y ESCLERODERMIA LIMITADA CON ATA, CUANDO EL ANTICUERPO NO SE CORRESPONDE CON LA EXTENSIÓN CUTÁNEA

N. Iniesta<sup>1</sup>, G. Espinosa<sup>1</sup>, C. Tolosa Vilella<sup>2</sup>, A. Guillén del Castillo<sup>3</sup>, M. Rubio Rivas<sup>4</sup>, M. Freire<sup>5</sup>, J. A. Vargas Hitos<sup>6</sup>, C. P. Simeón<sup>3</sup> y Grupo RESCLE

J. A. Todolí Parra, M. Rodríguez Carballeira, A. Marín Ballvé, D. Colunga Argüelles, C. González-Echávarri, N. Ortego-Centeno, L. Trapiella Martínez, X. Pla Salas y V. Fonollosa Pla en representación de los investigadores del Registro RESCLE, Grupo de Trabajo de Enfermedades Autoinmunes (GEAS)

<sup>1</sup>Enfermedades Autoinmunes. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. <sup>2</sup>Medicina Interna. Parc Taulí. Sabadell (Barcelona). <sup>3</sup>Medicina Interna. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>4</sup>Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). <sup>5</sup>Medicina Interna. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Santiago de Compostela (A Coruña). <sup>6</sup>Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

### Resumen

**Objetivos:** La esclerodermia difusa (ESd) se asocia al anticuerpo antitopoisomerasa (ATA) y la ES limitada (ESl) al anticuerpo anticentrómero (ACA). Se desconoce el pronóstico y fenotipo de los pacientes serodiscordantes (ESd/ACA, ESl/ATA y ESss/ATA). El objetivo del trabajo es describir las manifestaciones clínicas y la supervivencia de los pacientes serodiscordantes de la cohorte RESCLE.

**Material y métodos:** Se seleccionaron los pacientes con información de su afectación cutánea y los ATA y ACA realizados. Se identificaron 6 grupos excluyentes: ESd/ATA, ESd/ACA, ESl/ATA, ESl/ACA, ESss/ATA y ESss/ACA. Se compararon pacientes dentro de un mismo subtipo cutáneo en función del anticuerpo y se compararon con los ESd/ATA, ESl/ACA y ESss/ACA.

**Resultados:** Se incluyeron 901 pacientes: 511 (57%) ESl/ACA, 87 (10%) ESl/ATA, 172 (19%) ESd/ATA, 21 (2%) ESd/ACA, 92 (10%) ESss/ACA y 18 (2%) ESss/ATA. Los pacientes con ESl/ACA tuvieron más fenómeno de Raynaud y menos puffy hands respecto de los ESl/ATA. La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y EPI grave (capacidad vital forzada < 70%) fueron más frecuentes en pacientes con ATA. La HTP sin EPI fue más frecuente en la ESd/ACA que en la ESd/ATA (15% vs 2%; p = 0,018). No hubo diferencias en la supervivencia (ESd/ATA vs ESd/ACA log-rank p = 0,431; ESl/ATA vs ESl/ACA log rank p = 0,918 y ESss/ATA vs ESss/ACA log rank p = 0,938), respectivamente.

**Discusión:** La prevalencia de pacientes con ES discordante es baja y similar a la publicada. Igual que en el presente estudio, la frecuencia de EPI se ha asociado al ATA independientemente del fenotipo cutáneo.

**Conclusiones:** La prevalencia de la ES discordante es baja. La frecuencia de algunas manifestaciones

clínicas difiere entre los grupos. El control de los pacientes con ES se debe guiar tanto por la extensión cutánea como por el tipo de anticuerpo.

### **Bibliografía**

1. Srivastava N, Hudson M, Tatibouet S, Wang M, Baron M, Fritzler MJ, Thinking outside the box. The associations with cutaneous involvement and autoantibody status in systemic sclerosis are not always what we expect. *Semin Arthritis Res.* 2015;45:184-9.