



## 601 - RELACIÓN ENTRE LOS ANTICUERPOS Y LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA CON AFECTACIÓN MUSCULAR

**Andrea Núñez Conde<sup>1</sup>**, Àngel Valls Villalba<sup>2</sup>, Oriol Llargués Pou<sup>1</sup>, Alfredo Guillén del Castillo<sup>2</sup>, Carmen Pilar Simeón Aznar<sup>2</sup>, Gerard Espinosa Garriga<sup>3</sup>, Helena Monzón Camps<sup>1</sup> y José C. Milisenda<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Universitari MutuaTerrassa, Barcelona, España. <sup>2</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España. <sup>3</sup>Hospital Clinic de Barcelona, Barcelona, España.

### Resumen

**Objetivos:** Analizar las diferencias clínicas e histológicas de los pacientes diagnosticados con esclerosis sistémica y afectación muscular, en función del tipo de anticuerpo que presentan. Además, valorar si la presencia de alteraciones histológicas en los capilares musculares se correlaciona con las anomalías observadas en la capilaroscopia.

**Métodos:** Se analizaron retrospectivamente todas las biopsias musculares realizadas en pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica con sospecha de afectación muscular, desde noviembre de 2002 hasta septiembre de 2020. Los pacientes se dividieron basándose en el anticuerpo en tres grupos (anticentrómero, anti-Scl-70 y anti-PM/Scl) y posteriormente en dos grupos (anticuerpos específicos de esclerosis sistémica y anti-PM/Scl). Se recogieron sus características clínicas, de laboratorio e histopatológicas a través de la historia clínica electrónica y se realizó una comparación entre grupos.

**Resultados:** El estudio incluyó 30 pacientes, predominantemente mujeres (73%), con edad media al diagnóstico de 49 años (RIQ 43,0-64,2). Todos los pacientes fueron ANA positivos, el 20% centrómero, 33% anti-Scl-70, 47% anti-PM/Scl. Se observaron dos fenotipos clínicos en función de si presentaban anticuerpos específicos o de síndrome de sobreposición (PM/Scl). Los pacientes con anticuerpos específicos de esclerosis sistémica tuvieron un perfil clínico más parecido a una esclerosis sistémica, con mayor frecuencia de úlceras digitales (62,5 vs. 23,1%, p 0,034), telangiectasias (68,8 vs. 30,8%, p 0,042), cardiopatía relacionada con la enfermedad (50 vs. 3,8%, p 0,3) e hipertensión arterial pulmonar (31,2 vs. 15,4%, p 0,41). A nivel de capilaroscopia se objetivó más frecuentemente dilataciones capilares y megacapilares y en la histología se observó predominantemente un patrón fibrosante (62,5%). Por el contrario, los pacientes con PM/Scl presentaron un perfil clínico con predominio de características de miopatía inflamatoria, asociando con mayor frecuencia lesiones cutáneas tipo dermatomiositis (69,2 vs. 18,3%, p 0,006) y desarrollando los síntomas musculares de manera más precoz, mediana de 0,6 años (RIQ 0,0-2,8), frente a 8,7 (RIQ 2,0.-16,2) del otro grupo, p < 0,001. También presentaron con mayor frecuencia elevación de enzimas musculares y a títulos más altos, tanto de creatina cinasa (619 UI/L vs. 87 UI/L, p < 0,001) como de aldolasa (20,0 UI/L vs. 7,8, p 0,003). A nivel histológico presentaron un patrón inflamatorio, en especial perimisial (85,7%) y perivascular (92,8%). En todas las biopsias de ambos grupos se observó algún grado de engrosamiento de los capilares endomisiales.

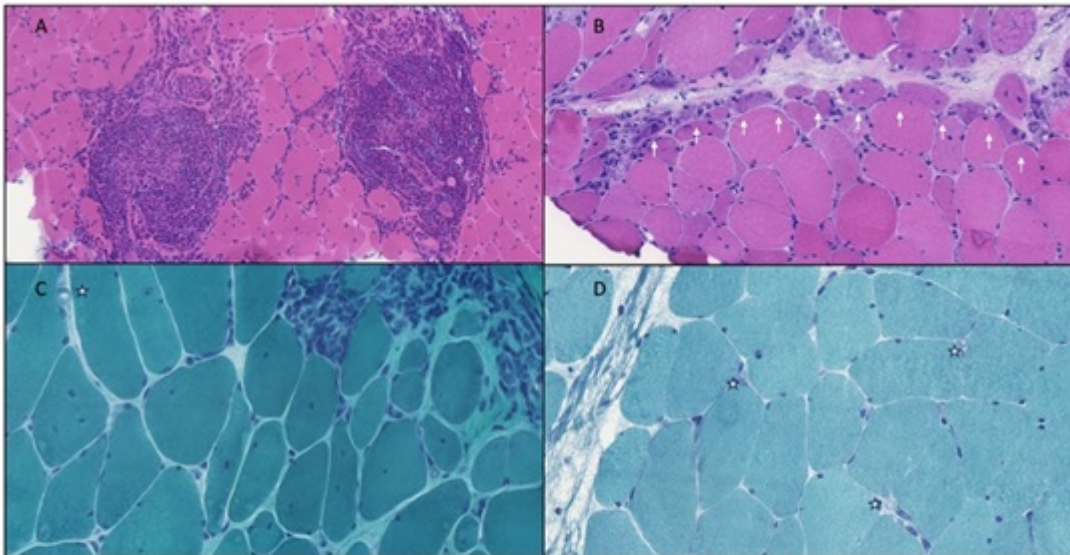


Figura 1. A) Tinción de hematoxilina y eosina (HE). Se observan dos densos infiltrados inflamatorios de tipo nodular. B) Tinción de HE. Se observa atrofia perifascicular (flechas blancas). Ambas imágenes corresponden a pacientes con anticuerpos anti-PM/Scl positivos. C) Tinción con tricrómico de Masson (TRI). Se observa infiltrado inflamatorio endomysial, con fibrosis endomysial y alteración de los capilares con engrosamiento de la pared (estrellas). D) TRI. Se observa fibrosis perimisial, con alteración de los capilares y engrosamiento de la pared (estrellas).

**Conclusiones:** Se han observado diferentes fenotipos relacionados con el tipo de anticuerpo, al igual que ocurre en otras miopatías inflamatorias. Además, se ha encontrado que la afectación de los capilares endomisiales es un hallazgo constante en las biopsias de estos pacientes, independientemente de la presencia de infiltrado inflamatorio.

## Bibliografía

1. Nihtyanova SI, Sari A, Harvey JC, *et al.* Using Autoantibodies and Cutaneous Subset to Develop Outcome-Based Disease Classification in Systemic Sclerosis. *Arthritis Rheumatol.* 2020 Mar;72(3):465-76.
2. Matas-García A, Guillén-Del-Castillo A, Kisluk B, *et al.* Clinico-pathological phenotypes of systemic sclerosis-associated myopathy: analysis of a large multicentre cohort. *Rheumatology (Oxford).* 2023 Feb 6;62(SI):SI82-SI90.
3. De Lorenzo R, Pinal-Fernández I, Huang W, *et al.* Muscular and extramuscular clinical features of patients with anti-PM/Scl autoantibodies. *Neurology.* 2018;90(23):e2068-e2076.
4. Jung M, Bonner A, Hudson M, *et al.*; Canadian Scleroderma Research Group (CSRG). Myopathy is a poor prognostic feature in systemic sclerosis: results from the Canadian Scleroderma Research Group (CSRG) cohort. *Scand J Rheumatol.* 2014;43(3):217-20.
5. Bhansing KJ, van Riel PL, van Engelen BG, *et al.* Patients with Systemic Sclerosis/polymyositis Overlap Have a Worse Survival Rate Than Patients Without It. *J Rheumatol.* 2016;43(10):1838-43.
6. Giannini M, Ellezam B, Leclair V, *et al.* Scleromyositis: A distinct novel entity within the systemic sclerosis and autoimmune myositis spectrum. Implications for care and pathogenesis. *Front Immunol.* 2023 Jan 26;13:974078.
7. Ranque B, Bérezné A, Le-Guern V, *et al.* Myopathies related to systemic sclerosis: a case-control study of associated clinical and immunological features. *Scand J Rheumatol.* 2010 Nov;39(6):498-505.
8. Leclair V, D'Aoust J, Gyger G, *et al.* Autoantibody profiles delineate distinct subsets of scleromyositis. *Rheumatology (Oxford).* 2022;61(3):1148-57.

9. Lazzaroni MG, Marasco E, Campochiaro C, *et al.* The clinical phenotype of systemic sclerosis patients with anti-PM/Scl antibodies: results from the EUSTAR cohort. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;60(11):5028-41.
10. D'Aoust J, Hudson M, Tatibouet S, *et al.* Clinical and serologic correlates of anti-PM/Scl antibodies in systemic sclerosis: a multicenter study of 763 patients. *Arthritis Rheumatol*. 2014;66(6):1608-15.
11. Lefebvre F, Giannini M, Ellezam B, *et al.* Histopathological features of systemic sclerosis-associated myopathy: A scoping review. *Autoimmun Rev*. 2021;20(7):102851.
12. Siegert E, Uruha A, Goebel HH, *et al.* Systemic sclerosis-associated myositis features minimal inflammation and characteristic capillary pathology. *Acta Neuropathol*. 2021;141(6):917-27.