



## 735 - ESTUDIO DE MANIFESTACIONES VISCERALES ASOCIADAS AL PERFIL DE AUTOANTICUERPOS EN ESCLERODERMIA

*Elisa García Arceiz, Carmen Vicente Langarita, Belén Rubira Calvo, Jaime Rioja Rodríguez, Margarita Lesta Colmenero, Laura Vela Valle, Lucía Azcárate Sedano y Paula López de Turiso Giner*

*Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.*

### Resumen

**Objetivos:** Realizar un estudio de las manifestaciones viscerales asociados a la positividad de cada uno de los autoanticuerpos incluidos en un panel de inmunoblot asociados a esclerodermia.

**Métodos:** Se recogieron todos los pacientes con positividad para el perfil específico de autoanticuerpos en los análisis realizados en un hospital de tercer nivel entre marzo de 2019 y diciembre de 2022. Este panel incluye: Scl-70, CENP-A, CENP-B, PM-Scl100, PM-Scl75, Ku,ARNpol-III, U1-RNP (68kD/A/C), Th/To, fibrilarina, NOR-90 y SSA/Ro52kD. En nuestro estudio, registramos como afectación visceral: la enfermedad pulmonar intersticial (EPID), la hipertensión pulmonar (HTP), la afectación digestiva y la afectación isquémica vascular. Se analizaron las posibles asociaciones entre las manifestaciones viscerales y el perfil autoinmune.

**Resultados:** La alteración visceral más comúnmente reportada fue la patología digestiva (57,52%; n = 107). En nuestra muestra tanto anti-Scl70 como anti-ARNpol-III se asociaban con un mayor riesgo de presentar este tipo de complicación. En segundo lugar, las manifestaciones pulmonares (HTP y EPID). En nuestro estudio se registraron un total de 57 casos de EPID (30,6%) y 35 casos de HTP (18,81%), ambas afectaciones presentaron una asociación y un riesgo aumentado en los pacientes con anti-Scl70 y anti-ARNpol-III positivos. Cabe destacar que los pacientes con anticentrómero presentaron una menor probabilidad de sufrir EPID durante su evolución en comparación con el resto de los pacientes de la muestra. La afectación isquémica vascular se definió como la progresión desde un fenómeno de Raynaud hasta la aparición de cicatrices y úlceras. Encontramos 56 casos (30,1%) de esta entidad, encontrando una asociación con la presencia de anti-Scl70 sin encontrar relación con el resto de los autoanticuerpos. Si bien se encontraron casos de afectación visceral en los pacientes con otros autoanticuerpos recogidos, ninguna de estas asociaciones fue estadísticamente significativa (tabla).

	Enfermedad pulmonar intersticial	Hipertensión pulmonar	Afectación digestiva	Afectación isquémica vascular
Sc170	17 (85%) p<0,001 OR 17	11 (55%) p<0,001 OR 7,23	16 (80%) p<0,01 OR 6,5	10 (50%) p=0,04 OR 2,6
CENP (A y B)	8 (14,3%) p<0,001 OR 0,27	8 (14,3%) p=0,299	27 (48,2%) p=0,299	20 (35,7%) p=0,274
ARNpol-III	9 (52,9%) p=0,036 OR 2,83	8 (47,1%) p=0,005 OR 4,67	11 (64,7%) p=0,05 OR 2,72	4 (23,5%) p=0,5
U3RNP	1 (10%) p=0,28	0 (0%) p=0,21	4 (40%) p=1,00	3 (30%) p=0,64
Th/To	4 (36,4%) p=0,74	3 (27,8%) p=0,43	5 (45,5%) p=1,00	4 (36,4%) p=0,73
NOR-90	4 (28,6%) p=1,00	4 (28,6%) p=0,30	5 (35,7%) p=0,59	1 (7,1%) p=0,068
U1RNP	4 (33,3%) p=1,00	1 (8,3%) p=0,46	4 (33,3%) p=0,5	2 (16,7%) p=0,51
Pmscl100	5 (33%) p=0,77	0 (0%) p=0,078	4 (26,7%) p=0,19	5 (33,3%) p=0,77
Pmscl75	1 (20%) p=1,00	0 (0%) p=0,58	1 (20%) p=0,39	1 (20%) p=1,00
Ku	3 (37,5%) p=0,66	2 (25%) p=0,64	1 (12,5%) p=0,14	1 (12,5%) p=0,43
Solo RO	8 (23%) p=0,26	3 (8,6%) p=0,08	10 (28,6%) p=0,065	11 (31,4%) p=0,85
TOTAL	57	35	107	56

Se expresa el nº total de casos positivos para el anticuerpo que expresa la manifestación correspondiente y (% dentro de los positivos para el anticuerpo) Valor de p según test de Chi cuadrado y test exacto de Fisher. OR: Odds ratio

\*Se resaltan en amarillo las asociaciones significativas que confieren un menor riesgo y en verde las que confieren un mayor riesgo.

**Discusión:** El grupo de pacientes con anti-Sc170 positivo mostró una mayor probabilidad de desarrollar todas las manifestaciones viscerales analizadas, EPID (OR 17;  $p < 0,001$ ), HTP (OR 7,23;  $p < 0,001$ ), afectación digestiva (OR 6,5;  $p < 0,01$ ) y afectación isquémica (OR 2,6;  $p = 0,04$ ). Estos hallazgos son acordes con lo conocido previamente. En los pacientes con anticentrómero positivo se objetivó una disminución del riesgo de presentar HTP y EPID. Este anticuerpo resultó ser un factor protector respecto a EPID (OR 0,27;  $p < 0,001$ ) en nuestra muestra, pero debemos tener en cuenta que por el diseño del estudio partíamos de muestras positivas, por lo que, este resultado no puede extrapolarse a la población general. Y por último en el caso de anti-ARNpol- III, este grupo mostró tasas significativamente mayores de EPID (OR 2,83;  $p = 0,036$ ) o HTP (OR 4,67;  $p = 0,005$ ). Este hallazgo es relevante, ya que esta asociación no está claramente definida en la literatura<sup>1</sup>.

**Conclusiones:** La presencia de anticuerpo anti-ScL70 es un factor que implica peor pronóstico, mientras que la positividad de anticentrómero predice un curso más benigno de la enfermedad. El anticuerpo anti-ARNpol-III parece implicar una mayor tasa de EPID e HTP. Sin embargo, es una asociación que requiere más investigación.

## Bibliografía

1. Hoffmann-Vold AM et al. Cardiopulmonary Disease Development in Anti-RNA Polymerase III-positive Systemic Sclerosis: Comparative Analyses from an Unselected, Prospective Patient Cohort. J

