



580 - ESTUDIO DE SUPERVIVENCIA DE AFECTACIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS SISTÉMICA

Luis Fumanal Idocin¹, Jaime Rioja Rodríguez², Belén Rubira Calvo², Margarita Lesta Colmenero², Elisa García Arceiz², Carmen Vicente Langarita², Juan Blas Pérez Gilaberte² y Paula López de Turiso Giner²

¹Hospital Royo Villanova, Zaragoza, España. ²Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Resumen

Objetivos: Analizar el tiempo de evolución desde la aparición del fenómeno de Raynaud hasta el desarrollo de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) o hipertensión pulmonar (HTP).

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, RNA polimerasa III, U1-RNP (68kD/A/C), Th/To, fibrilarina, NOR-90 y SSA/Ro52kD. Se excluyeron los pacientes que no presentaron fenómeno de Raynaud. Se realizó un análisis de supervivencia mediante el método de Kaplan Meier para cada anticuerpo.

Resultados: En el análisis del tiempo libre de enfermedad pulmonar intersticial desde la detección de Raynaud, encontramos diferencias en varios grupos. El grupo con positividad para Scl70 (n = 19), se halló un aumento del riesgo de desarrollar EPID (*hazard ratio* [HR] 2,43; IC95%: 1,58;3,75, p < 0,001). En los pacientes que presentaban ARNpol-III (n = 14) detectamos un exceso de riesgo que no alcanzó significancia estadística pero sí se puede considerar tendencia. El HR fue de 1,66 (IC95%: 0,96;2,88, p = 0,071). La presencia de anticuerpos anticentrómero en suero (n = 49) afectó al riesgo de presentar EPID de manera inversa, su positividad conllevó menor riesgo de aparición de EPID con un HR de 0,20 (IC95%: 0,09;0,45, p < 0,001). (fig. 1). En el análisis de la hipertensión pulmonar se observaron aumentos de riesgo en el grupo de anti-Scl70 HR 2,61 (IC95%: 1,09;3,68) y ARNpol-III HR 2,00 (IC95%: 1,09; 3,68). Por el contrario, anticentrómero disminuyó el riesgo de desarrollar HTP (HR de 0,33 (IC95%: 0,14;0,79) (fig. 2). No se encontraron diferencias significativas para la presencia de autoanticuerpos contra U3RNP, Th/to, NOR90, U1RNP, PM/Scl100, PM/Scl75, Ku y Ro.

Figura 1 Curvas de supervivencia hasta EPID

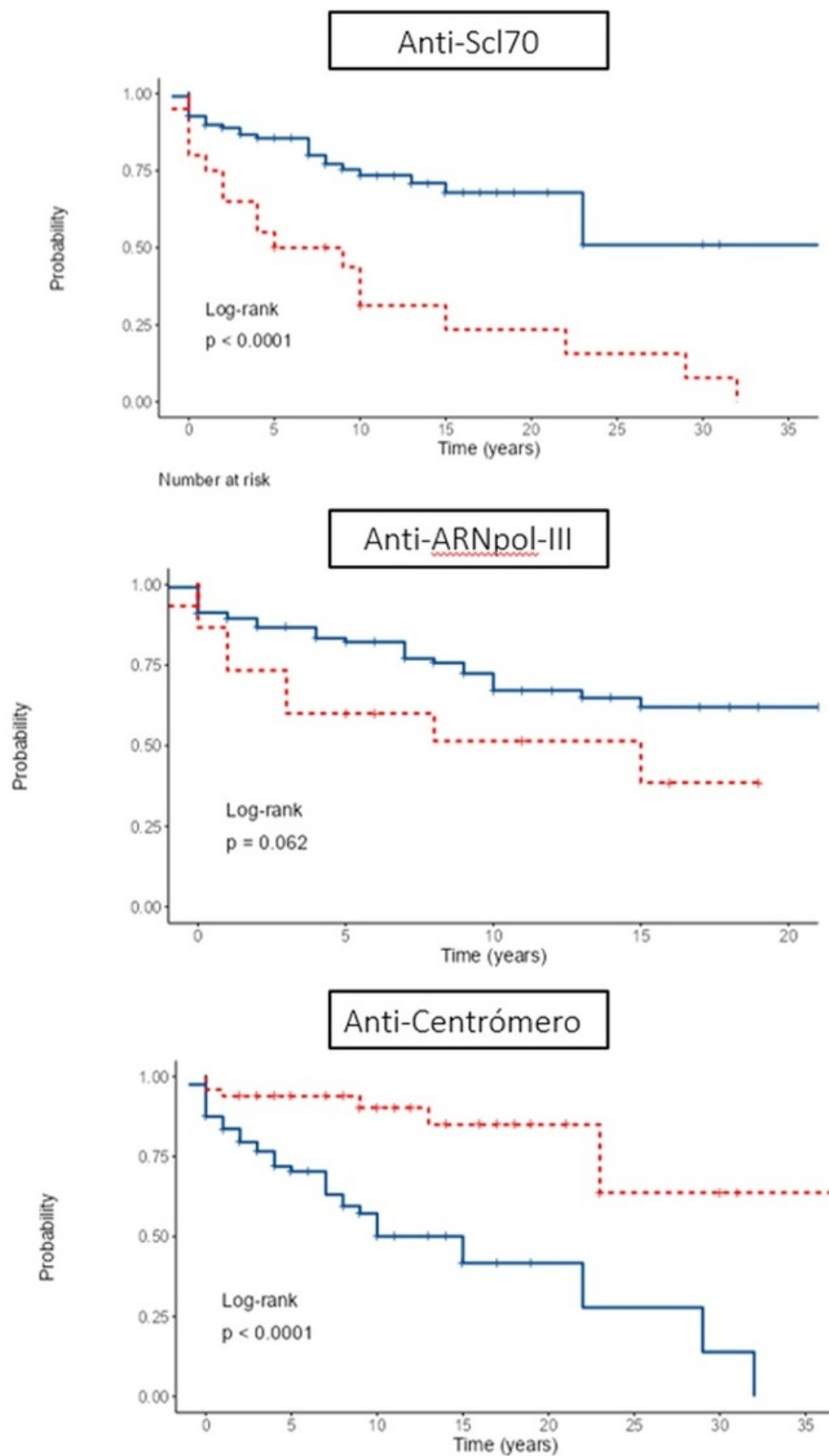
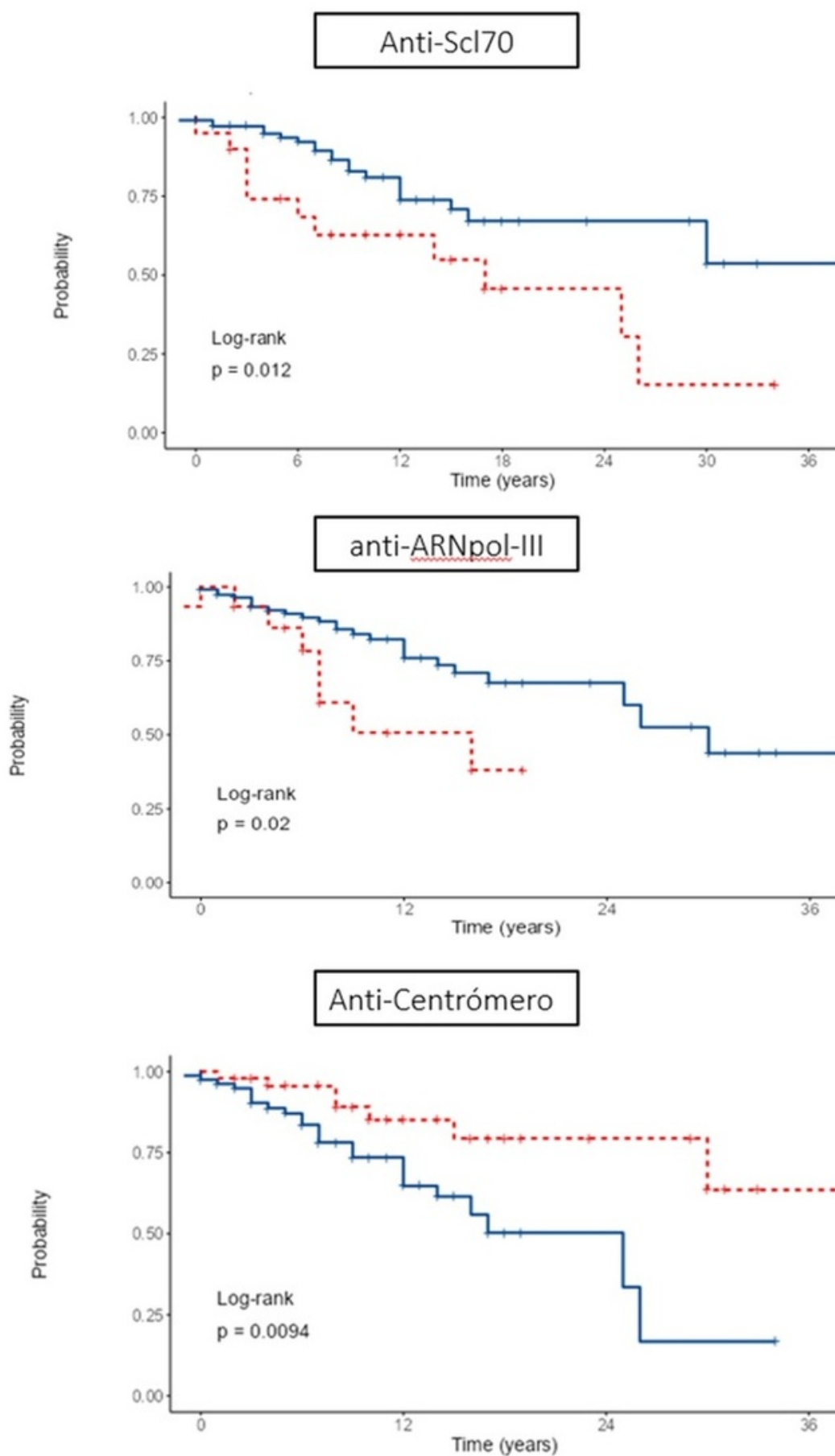


Figura 2 Curvas de supervivencia hasta HTP



Discusión: En nuestro estudio se reprodujeron observaciones ya descritas como el aumento del riesgo de desarrollar EPID en los pacientes con Scl70. En el caso de anticentrómero, mostró reducción del riesgo de presentar EPID o HTP. Este hallazgo, conocido en el caso de la EPID pero discordante en la hipertensión pulmonar, se explica por el diseño del estudio en la medida de que los pacientes con anticentrómero negativo tienen positividad para otro anticuerpo y no se tratan de controles sanos. En el caso de anti-ARNpol-III la literatura es menos clara con la afectación visceral. Vold *et al.*¹ no encontraron diferencias en el riesgo de EPID o HTP. En nuestro trabajo hallamos incrementos significativos del riesgo como hallazgo novedoso.

Conclusiones: Los pacientes con positividad para Scl70 mostraron mayor riesgo de EPI y HTP. Los pacientes con anticentrómero experimentaron menor riesgo para EPI y HTP por el diseño del estudio. Observamos un aumento del riesgo con ARNpol-III de desarrollar EPI y HTP que precisa mayor reproducción en otros estudios.

Bibliografía

1. Hoffmann-Vold AM, Midtvedt Ø, Tennøe AH, Garen T, Lund MB, Aaløkken TM, et al. Cardiopulmonary Disease Development in Anti-RNA Polymerase III-positive Systemic Sclerosis: Comparative Analyses from an Unselected, Prospective Patient Cohort. *J Rheumatol.* 2017;44(4):459-65.