



2099 - MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DIAGNÓSTICO ASOCIADO A LA POSITIVIDAD DEL ANTICUERPO ANTI-PMSCL: ESTUDIO RETROSPECTIVO

Ester Oliveras Casòliva¹, Jordi Camins Fàbregas², Vera Ortiz Santamaría², Elisabet Deig Comerma¹, Rebeca Acal Arias¹, Javier Valdivielso Lopez¹, Paula Salido Corpas¹ y Paula Baños García¹

¹Medicina Interna, Hospital General de Granollers, Granollers, España. ²Reumatología, Hospital General de Granollers, Granollers, España.

Resumen

Objetivos: Analizar el diagnóstico final y las características clínicas de los pacientes con positividad para anticuerpos anti-PmScl.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo realizado en un hospital comarcal. Se incluyeron todos los pacientes con anticuerpo anti-PmScl positivo detectados por el laboratorio entre enero de 2020 y julio de 2024. Se recogieron datos clínicos, diagnósticos finales, manifestaciones autoinmunitarias, positividad de otros autoanticuerpos (incluyendo ANA) y la intensidad del título de anti-PmScl.

Resultados: Se identificaron 28 pacientes con positividad para anti-PmScl, el 67% mujeres y el 33% varones. En cuanto al subtipo de anticuerpo, el 25% fueron positivos para PmScl-75, el 62,9% para PmScl-100 y el 11,1% para ambos. Un 42% fueron diagnosticados de una miopatía inflamatoria idiopática, esclerosis sistémica o conectivopatía indiferenciada. En concreto, un 30% presentaron miopatías inflamatorias: 4 dermatomiositis clásicas (14%), 2 dermatomiositis amiopáticas (7%) y 2 síndromes antisintetasa (7%). Tres pacientes (11%) fueron diagnosticados de esclerosis sistémica y uno de conectivopatía indiferenciada. Un 32% presentaron enfermedad pulmonar intersticial (EPI), ya fuera en forma de NIU, NINE/IPAF o neumonía organizativa, con o sin otra enfermedad asociada. En el 14% la positividad del anticuerpo se halló en el contexto de otras enfermedades autoinmunitarias (como lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide o síndrome de Sjögren), y un 25% no presentaron ninguna enfermedad autoinmunitaria reconocible. Al analizar los títulos, se observó que el 57% de los pacientes con positividad moderada o intensa fueron diagnosticados de miopatía inflamatoria o esclerosis sistémica, frente al 25% de los que presentaban títulos bajos. Por el contrario, los títulos bajos se asociaron con mayor frecuencia a otras enfermedades autoinmunitarias sistémicas (25 vs. 0%) y a ausencia de enfermedad (31 vs. 16%). La distribución de EPI fue similar en ambos grupos (alrededor del 16-18%). En cuanto a los patrones de ANA, el 66% de los pacientes fueron positivos, destacando el patrón nucleolar (50%), citoplasmático (22%), moteado fino (17%) y homogéneo (11%). El 33% fueron ANA negativos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la enfermedad pulmonar intersticial (37%), la debilidad muscular (18,5%), las manos de mecánico (14,8%), la artritis (11%), el fenómeno de Raynaud (10%), las pápulas de Gottron (7,4%) y el eritema en heliotropo (3,4%). Se identificaron tres casos de neoplasia (7,4%): una neoplasia de mama en contexto de dermatomiositis, un linfoma asociado a IPAF y un cáncer digestivo. Además, se detectaron dos pacientes con cuadro clínico compatible con síndrome antisintetasa, sin cumplir criterios serológicos clásicos.

Positivo débil (n = 16)

Positivo moderado/intenso (n = 12)

Miopatías inflamatorias
idiopáticas/esclerosis sistémica

4/16 (25%)

8/12 (58%)

Dermatomiositis 3

Dermatomiositis 3

Conectivopatía indiferenciada 1 Síndrome antisintetasa 2

Esclerosis sistémica 3

Otras patologías autoinmunitarias o inflamatorias sistémicas 4/16 (25%)

Enfermedades autoinmunitarias

AR 1

Enfermedades autoinmunitarias
sistémicas 0

LES 2

Síndrome de Sjögren 1

Enfermedad pulmonar
intersticial 3/16 (18%)

Enfermedad pulmonar intersticial
2/12 (16%)

IPAF 2

IPAF 1

NIU 1

NIU 1

Ninguna enfermedad

5/16 (31%)

2 (16%)

Conclusiones: En nuestra serie, un 42% de los pacientes con positividad para anti-PmScl fueron diagnosticados de miopatía inflamatoria idiopática, esclerosis sistémica o conectivopatía indiferenciada, siendo estas más frecuentes en los casos con títulos moderados o intensos. Los títulos bajos se asociaron con mayor frecuencia a otras enfermedades autoinmunitarias o ausencia de diagnóstico definido. La afectación pulmonar intersticial fue una manifestación común en ambos grupos. Un tercio de los pacientes fueron ANA negativos. La cuantificación del título de anti-PmScl puede aportar información complementaria relevante en el estudio diagnóstico de pacientes con sospecha de enfermedad autoinmunitaria sistémica.