



IF-12. - ESTUDIO REGAS: ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA DE PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA

E. Trallero Araguás¹, A. Labirua Iturburu¹, J. Grau Junyent², F. García Hernández³, M. Monteagudo Jiménez⁴, G. Fraile Rodríguez⁵, I. Les Bujan⁶, L. Sáez Comet⁷

A. Selva O'Callaghan, en representación del Grupo de Trabajo REGAS

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ²Servicio de Medicina Interna. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. ³Servicio de Colagenosis. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla. ⁴Servicio de Medicina Interna. Corporación Sanitaria Parc Taulí. Sabadell (Barcelona). ⁵Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁶Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo (Vizcaya). ⁷Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Resumen

Objetivos: El síndrome por anticuerpos antisintetasa (SAS) se define a partir de una serie de manifestaciones clínicas junto a la positividad para algún anticuerpo antisintetasa (ASA) (Jo1, PL7, PL12, entre los más frecuentes). El principal objetivo de este estudio fue analizar los datos de mortalidad y estimar la supervivencia de pacientes con este síndrome a partir de una serie nacional amplia.

Métodos: Se recogieron los datos demográficos, clínicos e inmunológicos de pacientes diagnosticados de SAS de 15 hospitales universitarios del territorio nacional en los últimos 25 años (periodo comprendido entre 1987 y 2013). Los datos se recogieron en una base de datos disociada creada para este estudio, y fueron introducidos por el facultativo responsable de cada centro. El requisito imprescindible para su inclusión fue la positividad para alguno de los ASA conocidos independientemente de las manifestaciones clínicas acompañantes. El estudio estadístico se realizó mediante el paquete SPSS 19.0 software (SPSS, Chicago, IL), se consideró significación estadística una $p < 0,05$.

Resultados: De los 147 pacientes (88 mujeres; 59,9%) que se incluyeron en el estudio un 23,8% (35 pacientes) fallecieron durante el seguimiento. La mediana de seguimiento (rango intercuartílico) de estos pacientes fue de 5,3 años (2,1-10,1). El diagnóstico principal de los 35 pacientes fallecidos fue el siguiente: 14 PM (24,1%), 15 DM (25,9%), 1 miositis-overlap (20%), 5 con EPI sin miositis (23,8%). Todos los pacientes fallecidos presentaron EPI clínicamente relevante al diagnóstico, en forma de disnea de esfuerzo o disnea rápidamente progresiva (3 casos). La insuficiencia respiratoria aguda fue la principal causa de muerte en la serie (8; 22,8%), seguida de las infecciones (7; 20%), neoplasias (6; 17,1%), y afectación orgánica de la enfermedad/miositis (5; 14,3%). En 16 de los 35 pacientes (45,7%) la causa del fallecimiento se consideró directamente atribuible al SAS. La

supervivencia global estimada de pacientes con SAS, a partir de los datos de la serie, se estimó en 85,6% a los 5 años del diagnóstico y en un 75,4% a los 10 años. La supervivencia estimada a los 5 años de pacientes con anti-PL12 y anti-PL7 fue menor que la de los pacientes con anti-Jo1 (66,7% para los dos primeros anticuerpos vs 85,5%), aunque sin que esta diferencia alcanzara significación estadística. Tampoco se encontraron diferencias en cuanto a la supervivencia entre aquellos pacientes que presentaban asociación entre un ASA y el anticuerpo anti-Ro52 respecto a los no portadores de este último anticuerpo. Dos pacientes de la serie fueron sometidos a trasplante pulmonar, uno de ellos a los 10 años del diagnóstico y otro a los 11 años, manteniendo la supervivencia a los 2,5 y 2,4 años de seguimiento respectivamente.

Conclusiones: La supervivencia estimada del SAS de acuerdo con los datos de este registro nacional es superior al 75% a los 10 años de seguimiento. Este síndrome puede considerarse de mejor pronóstico global en relación con otras enfermedades intersticiales como la fibrosis pulmonar idiopática. No obstante presenta un curso heterogéneo, siendo el trasplante pulmonar una alternativa terapéutica a plantear en algunos pacientes.