



## IF-48. - ESTUDIO REGAS: ANÁLISIS DE UNA SERIE DE 147 PACIENTES CON SÍNDROME ANTISINTETASA

A. Labirua Iturburu<sup>1</sup>, E. Trallero Araguas<sup>1</sup>, J. Grau Junyent<sup>2</sup>, F. García Hernández<sup>3</sup>, M. Monteagudo Jiménez<sup>4</sup>, G. Fraile Rodríguez<sup>5</sup>, I. Les Bujan<sup>6</sup>, L. Sáez Comet<sup>7</sup>, A. Selva O'Callaghan, en representación del Grupo de Trabajo REGAS

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>2</sup>Servicio de Recerca Muscular. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. <sup>3</sup>Servicio de Colagenosis. Complejo Hospitalario Virgen del Rocío. Sevilla. <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Corporación Sanitaria Parc Taulí. Sabadell (Barcelona). <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. <sup>6</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo (Vizcaya). <sup>7</sup>Servicio 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 (miopatía inflamatoria, neumopatía intersticial y artritis entre otras) 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 una serie nacional amplia, para aportar información sobre determinados aspectos de este síndrome.

**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:** Se estudiaron un total de 147 pacientes (88 mujeres; 59,9%), con una edad mediana (rango intercuartílico) al diagnóstico de 49,9 (37,8-62,3) años, y una mediana de seguimiento de 5,97 (3,16-10,1) años. Un 82,3% presentaron miopatía (58 dermatomiositis, 63 polimiositis), un 49% (72 casos) neumopatía intersticial y en 21 (14%) casos la principal manifestación clínica fue la neuropatía intersticial en ausencia de afectación muscular. Otras manifestaciones del síndrome en orden de frecuencia fueron artritis (97; 66%), manos de mecánico (62; 42,2%), fiebre (47; 32%), fenómeno de Raynaud (52; 35,4%), pericarditis (13; 8,8%) y calcinosis (12; 8,2%). En 13 pacientes se diagnosticó una neoplasia durante el curso de su enfermedad; en 8 el intervalo entre el diagnóstico de SAS y el de cáncer fue inferior a 3 años. La edad media de los pacientes con cáncer fue significativamente mayor que en el resto de la serie (59,9 vs 48,5;  $p = 0,009$ ). El principal ASA fue el anti-Jo1 (130; 88,4%), que se asoció de forma significativa con mayor frecuencia a artritis ( $p =$

0,025), mientras que los anticuerpos no-Jo1, anti-PL7 (9; 6,1%), anti-PL12 (4; 2,7%), EJ (3; 2%), y OJ (1; 0,7%), presentaron con mayor frecuencia neuropatía intersticial sin miositis ( $p = 0,001$ ), pericarditis ( $p = 0,021$ ) y úlceras cutáneas ( $p = 0,048$ ).

*Conclusiones:* El SAS es un trastorno clínico-inmunológico heterogéneo, la miopatía y la neumonitis intersticial son las manifestaciones clínicas más frecuentes. Los resultados obtenidos en esta serie reflejan una expresividad clínica diferente entre los pacientes con anticuerpos anti-Jo1 y el resto de ASA. Asimismo, la asociación a cáncer, en ocasiones con evidente relación temporal, permite establecer que el concepto de SAS paraneoplásico aunque infrecuente, es preciso tenerlo en cuenta. La dificultad en la determinación de otros anticuerpos antisintetasa no-Jo1 en algunos centros podría ocasionar un sesgo de los resultados, y es una limitación del estudio.