Rev Clin Esp. 2014;214 (Espec Congr):747

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

IF-117. - ESTUDIO RESCLE: VALOR PRONÓSTICO DE LOS AUTOANTICUERPOS ESPECÍFICOS EN EL CURSO EVOLUTIVO DE LA ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

A. Guillén del Castillo[1], V. Fonollosa-Pla[1], N. Iriarte[1], C. Tolosa[2], N. Ortego-Centeno[3], L. Trapiella[4], M. Rubio[5], C. Simeón[1], Grupo RESCLE

[1]Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. [2]Servicio de Medicina Interna. Corporación Sanitaria Universitaria Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. [3]Servicio de Medicina Interna. Hospital San Cecilio. Granada. [4]Servicio de Medicina Interna. Hospital de Cabueñes. Gijón. [5]Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

Resumen

Objetivos: La esclerosis sistémica (ES) se caracteriza por una serie de manifestaciones clínicas, capilaroscópicas e inmunológicas. El principal objetivo de este estudio fue analizar los datos de mortalidad y deterioro de la función pulmonar respiratoria, dependiendo del autoanticuerpo específico presentado en una cohorte nacional.

Métodos: Se recogieron los datos en una base online de los pacientes diagnosticados de ES en 21 hospitales nacionales desde 1980. Se seleccionaron 420 pacientes diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) mediante radiografía de tórax o TC tórax de alta resolución (TCAR) y con presencia de autoanticuerpos específicos de ES: anti-topoisomerasa I (anti-topo I), anti-centrómero (ACA), anti-PM/Scl, anti-U1RNP o anti-RNA polimerasa III (anti-RNA pol III). El estudio estadístico se realizó mediante el paquete SPSS 20.0, se consideró significación estadística una p 0,05.

Resultados: Entre los 420 pacientes con ES y EPI incluidos en el estudio, predominó el sexo femenino (364 mujeres; 86,6%). Los subtipos cutáneos ES limitada y ES difusa fueron los más comunes (211; 50,2% y 174; 41,4%, respectivamente). La media de edad (desviación estándar) al diagnóstico de la EPI fue de 54,3 años (10,9) mostrando diferencias entre los grupos ACA y anti-RNA pol III (61,8 ± 11,9 vs 42,8 ± 14,9; p 0,001). El tiempo medio desde el inicio de la ES y el diagnóstico de la EPI fue de 3,9 años (4,6) de forma global. Aunque la capacidad vital forzada (CVF) al diagnóstico de la EPI fue menor en el caso de anti-topo I frente al grupo con ACA (72,5% ± 20,8 vs 90,2% ± 20,0; p 0,001), no se encontraron diferencias en la DLCO inicial. La mediana de seguimiento (rango intercuartílico) de los pacientes fue de 4,8 años (2,0-8,1). La CVF durante el seguimiento en los pacientes con anti-topo I disminuyó un 5,7% mientras que aumentó un 5,7% en los anti-PM/Scl (p = 0,04). El 36,9% de los pacientes fueron diagnosticados de hipertensión pulmonar, siendo más frecuente en el grupo de anti-U1RNP (12; 60%) que en el anti-PM/Scl (5; 19%) (p = 0,02). El micofenolato fue el tratamiento inmunosupresor más utilizado en 73 pacientes (17,3%) siendo más frecuente su uso en el grupo anti-RNA pol III (6; 40,0%) que en el ACA (9; 6,1%) (p 0,001). Veintitrés pacientes (12,5%) desarrollaron un patrón restrictivo grave (CVF 50%), 20 (4,7%) requirieron oxigenoterapia domiciliaria y 4 (0,9%) se sometieron a un trasplante pulmonar. Ciento doce pacientes (26,6%) fallecieron durante el seguimiento, 53 (47,3%) de causas relacionadas con la ES, siendo las causas pulmonares (EPI,

HAP o ambas) las más frecuentes (42; 37,5%), seguido de otras causas (28; 25,0%), las neoplasias (12; 10,7%) y las infecciones (9; 8,0%). La supervivencia estimada a los 10 años del diagnóstico de EPI fue menor en los pacientes con anti-topo I (54,2%) y ACA (56,8%) que en los anti-PM/Scl (79,5%), anti-U1RNP (90,0%) y anti-RNA pol III (100%), Log-rank ratio p = 0,04.

Conclusiones: La EPI es una complicación frecuente en la ES, no obstante presenta un curso evolutivo heterogéneo. El subtipo cutáneo limitada fue el más frecuente. El deterioro de la CVF fue más acusado en el anticuerpo anti-topo I. La presencia de anticuerpos anti-topo I y ACA se relacionaron con peor supervivencia al diagnóstico de la EPI asociada a la ES, siendo los anticuerpos anti-PMS/Scl, anti-RNA pol III los de mejor pronóstico.

0014-2565 / © 2014, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.