



## IF-086 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA ASOCIADA A ANTICUERPOS ANTI-RNA POLIMERASA III EN LA COHORTE DEL HOSPITAL VALL D'HEBRON

E. Callejas-Moraga<sup>1</sup>, A. Guillén-del Castillo<sup>1</sup>, A. Marín-Sánchez<sup>2</sup>, C. Simeón-Aznar<sup>1</sup>, V. Fonollosa-Pla<sup>1</sup>, E. Balada<sup>1</sup>, J. Martín<sup>3</sup>, M. Vilardell-Tarrés<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. <sup>2</sup>Servicio de Inmunología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>3</sup>Instituto de Parasitología. Instituto de Parasitología y Biomedicina López-Neyra. Granada.

### Resumen

**Objetivos:** La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune cuyas manifestaciones clínicas se relacionan estrechamente con el autoanticuerpo específico que se exprese. El objetivo principal de este trabajo fue analizar las características clínicas de los pacientes con anticuerpos anti-RNA polimerasa III positivos (anti-RNA pol III) y compararlos con los pacientes anti-RNA pol III negativos

**Métodos:** Se recogieron los datos de la cohorte del Hospital Vall d'Hebron de los pacientes diagnosticados de ES desde 1980. Se seleccionaron 24 pacientes que presentaban anticuerpos anti-RNA pol III positivos mediante la técnica de inmunoblot en papel o enzoinmunoensayo y se compararon con 151 con negatividad para dichos anticuerpos. Se analizaron diferentes variables epidemiológicas, clínicas, capilaroscópicas e inmunológicas. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS 20.0. Se consideró significación estadística  $p < 0,05$ . Se utilizó el test exacto de Fischer y la  $\chi^2$  de Pearson.

**Resultados:** De los 175 pacientes incluidos 24 (13,7%) mostraron reactividad anti-RNA pol III. El sexo femenino (151, 86,3%) fue el más frecuente. No hubo diferencias estadísticamente significativas en la edad al inicio de la enfermedad ( $40,3 \pm 15,9$ ) ni en la edad al diagnóstico ( $46,6 \pm 15,7$ ). Se observó una tendencia a un menor retraso diagnóstico en los pacientes con anti-RNA pol III ( $4,6 \pm 7,5$  vs  $6,5 \pm 9$ ,  $p = 0,06$ ). El subtipo cutáneo difusa fue significativamente más frecuente en el grupo anti-RNA pol III positivo (70% vs 16,6%,  $p < 0,001$ ). Los pacientes con anti-RNA pol III positivos cumplieron con mayor frecuencia los criterios diagnósticos ACR/EULAR 2013 (24, 100% vs 118, 78,1%,  $p < 0,01$ ). El fenómeno de Raynaud fue menos frecuente como primera manifestación de la enfermedad en el grupo anti-RNA pol III (13, 54,2% vs 121, 80,1%,  $p < 0,01$ ). En las manifestaciones vasculares se observó una mayor frecuencia de úlceras digitales en el grupo con anti-RNA pol III (15, 62,5% vs 66, 43,7%,  $p = 0,08$ ), no mostrando diferencias en la presencia de fenómeno de Raynaud (24, 100% vs 145, 96,7%) ni de telangiectasias (18, 75% vs 102, 67,5%). No hubo diferencias respecto a la afectación digestiva en global (21, 87,5 vs 124, 82,1%), ni en la patología esofágica (19, 79,2% vs 116, 76,8%), gástrica (7, 29,2% vs 24, 15,9%), la presencia de ectasias vasculares antrales (2, 8,3% vs 24, 5,9%), alteración intestinal (6, 25% vs 22, 14,6%), ni

hepática (2, 8,3% vs 14, 9,3%). En la afección pulmonar tanto en forma de enfermedad pulmonar intersticial (13, 54% vs 57, 37,7%) como de hipertensión pulmonar (4, 16,7% vs 36, 23,8%) no se encontraron diferencias. No se hallaron diferencias en la afectación cardiaca en ambos grupos (9, 37,5% vs 51, 47%). La crisis renal esclerodérmica fue significativamente más frecuente en los pacientes con anti-RNA pol III (3, 12,5% vs 3, 1,9%  $p = 0,03$ ). La prevalencia de cáncer tendió a ser mayor en el grupo con anti-RNA pol III (4, 16,7% vs 12, 7,9%  $p = 0,24$ ) sin llegar a la significación estadística. No hubo diferencias en cuanto a la mortalidad (2, 8,3% vs 16, 10,6%). El patrón capilaroscópico tipo lento de Maricq fue el más frecuente, sin encontrar diferencias (20, 83,3% vs 132, 87,4%). La positividad de anti-Ro52 fue menos frecuente en los pacientes con anti-RNA pol III (2, 8,2% vs 14, 9,3%  $p = 0,03$ ).

*Conclusiones:* Los pacientes con ES que presentan positividad para anticuerpos anti-RNA polimerasa III tuvieron con mayor frecuencia manifestaciones de inicio diferentes al fenómeno de Raynaud, presentaron más frecuentemente ES Difusa y mayor frecuencia de crisis renal esclerodérmica. En cuanto a la positividad frente a otros anticuerpos expresaron menor reactividad frente a anti-Ro 52 que los pacientes sin anticuerpos anti-RNA pol III.