



## IF-005 - FORMA DE PRESENTACIÓN CLÍNICA COMO FACTOR PRONÓSTICO EN ESCLEROSIS SISTÉMICA (ES)

M. Pestaña Fernández<sup>1</sup>, M. Rubio Rivas<sup>1</sup>, C. Tolosa Vilella<sup>2</sup>, A. Guillén del Castillo<sup>3</sup>, D. Colunga Argüelles<sup>4</sup>, L. Trapiella Martínez<sup>5</sup>, V. Fonollosa Pla<sup>3</sup>, C. Simeón Aznar<sup>3</sup> y Grupo RESCLE, N. Iniesta Arandia, M. Castillo Palma, L. Sáez Comet, M. Egurbide Arberas, N. Ortego-Centeno, M. Freire, J. Vargas Hitos, J. Ríos Blanco, X. Corbella en representación del Grupo de Trabajo RESCLE

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Corporación Sanitaria Universitaria Parc Taulí. Sabadell (Barcelona). <sup>3</sup>Unidad de Enfermedades autoinmunes. Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona. <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias). <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de Cabueñes. Gijón (Asturias).

### Resumen

**Objetivos:** Evaluar el modo de presentación como factor pronóstico en pacientes con ES.

**Material y métodos:** Estudio de cohortes retrospectivo multicéntrico que incluye 1625 pacientes con ES pertenecientes al registro español de esclerodermia (RESCLE) hasta 2015. Como modo de presentación se incluyeron el fenómeno de Raynaud (FR), "puffy hands", artralgia/artritis, esclerosis cutánea, enfermedad pulmonar intersticial (EPI), hipertensión arterial pulmonar (HAP) e hipomotilidad esofágica.

**Resultados:** Del total de pacientes, 1.342 (83%) se presentaron en forma de FR. En 283 pacientes (17%) se observó una forma de presentación no-Raynaud: artralgias (34%), esclerosis cutánea (33%), "puffy hands" (14%), EPI (4,2%), afectación esofágica (3,2%), HAP (2,1%) y otras (14,2%). La mortalidad global entre los pacientes que debutaron en forma de FR vs no-Raynaud fue del 16% vs 23% ( $p = 0,003$ ). Se detectaron pocas diferencias entre causas de muerte relacionadas con la ES, con mayor mortalidad por HAP en el grupo de pacientes que debutaron con FR (19% vs 8,1%,  $p = 0,05$ ) y mayor mortalidad por EPI en el grupo de no-Raynaud (24% vs 8,3%,  $p = 0,002$ ). Los factores de riesgo relacionados con mal pronóstico en toda la cohorte, tras el análisis multivariado, fueron: edad al inicio de los síntomas [HR 1,07 (1,06-1,09),  $p < 0,001$ ], el subtipo difuso [HR 2,33 (1,74-3,12),  $p < 0,001$ ] y la afectación visceral durante el curso de la enfermedad (EPI [HR 1,90 (1,37-2,65),  $p < 0,001$ ], HAP [HR 1,64 (1,25-2,15),  $p < 0,001$ ], afectación renal [HR 1,94 (1,14-3,31),  $p = 0,014$ ] y afectación cardíaca [HR 1,38 (1,05-1,80),  $p = 0,020$ ]). Respecto al modo de presentación, el peor pronóstico se observó en los pacientes que se presentan con HAP [HR 13,92 (4,79-40,5),  $p < 0,001$ ], EPI [HR 3,97 (1,58-9,97),  $p = 0,003$ ] y "puffy hands" [HR 2,11 (1,07-4,16),  $p = 0,031$ ], mientras que los pacientes que se presentan con FR mostraron mejor pronóstico (HR 1, valor de referencia) y las artralgias mostraron tendencia a factor de protección [HR 0,76 (0,40-1,45),  $p = 0,407$ ]. La supervivencia desde el primer síntoma fue superior en los pacientes con inicio en forma de FR vs no-Raynaud: 97% vs 90% a los 5 años, 93% vs 82% a los 10 años, 83% vs 62% a los 20

años y 71% vs 50% a los 30 años ( $p < 0,001$ ).

*Conclusiones:* La forma de presentación de la enfermedad puede considerarse un factor de riesgo independiente de mortalidad. La presentación en forma de manifestaciones no-Raynaud puede considerarse un factor relacionado con peor pronóstico.