



## IF-075 - AFECTACIÓN CUTÁNEA, VISCERAL Y MANEJO TERAPÉUTICO DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

M. Duarte Millán, J. Vicente de la Sota, V. García de Viedma García, J. Rueda Camino, J. Canora Lebrato, D. Bernal Bello, B. Frutos Pérez, A. Zapatero Gaviria

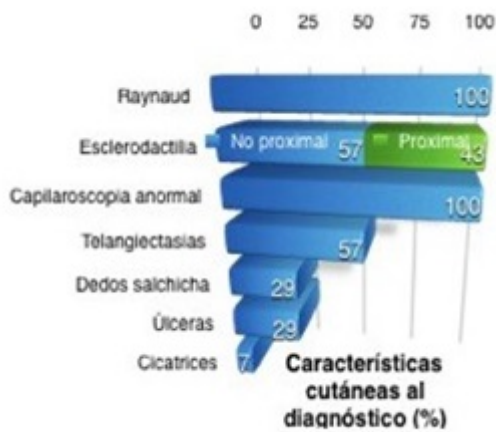
Medicina Interna. Hospital Universitario de Fuenlabrada. Fuenlabrada (Madrid).

### Resumen

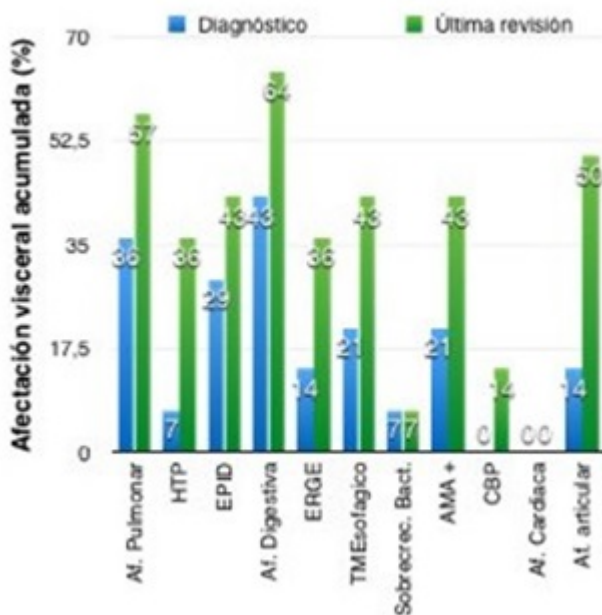
**Objetivos:** Definir las características clínicas al diagnóstico y acumuladas durante el seguimiento; así como los tratamientos recibidos en la cohorte de pacientes con esclerosis sistémica del Hospital Universitario de Fuenlabrada.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo en pacientes diagnosticados de esclerosis sistémica según los criterios del consenso desarrollado por el American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism en 2013.

**Resultados:** Se recogieron datos de 14 pacientes (79% M, 21% H). 8 con forma limitada; 3 difusa; 1 sine esclerodermia y 2 sin definir. La edad media al diagnóstico fue 58 años (RIQ: 45-72 años) y el tiempo medio de seguimiento 59 meses (RIQ: 32-88 meses). Se registraron 2 fallecimientos en pacientes con forma difusa. El 100% de los pacientes presentaban engrosamiento cutáneo; fenómeno de Raynaud y capilaroscopia anormal al diagnóstico. Las siguientes alteraciones cutáneas por orden de frecuencia fueron: telangiectasias (57%), dedos en salchicha (29%), úlceras (29%) y cicatrices (7%). El 79% de los pacientes tenían anticuerpos específicos positivos (72% de ellos anti-centrómero, 27% anti-topoisomerasa-Scl70). La afectación digestiva (reflujo, trastorno motor esofágico) y pulmonar (EPID e hipertensión pulmonar) se incrementaron al final del seguimiento respecto al diagnóstico (desde el 43% al 64% y desde el 36 al 57%, respectivamente). El 43% positivizaron los Ac-antimitocondriales, de los cuales 2 pacientes desarrollaron cirrosis biliar primaria. La afectación articular apareció en el 50% de los pacientes, mientras que en ninguno se demostró afectación cardíaca. Respecto al tratamiento recibido, el 50% de los pacientes recibieron en algún momento de la evolución corticoide y el 43% otro tipo de inmunosupresor. El tratamiento más empleado para el Raynaud/úlceras fueron los calcio-antagonistas (73%), siendo menos frecuente el uso de bosentán, IPPD, prostaglandinas y toxina botulínica. La mitad de los pacientes precisaron tras el diagnóstico prescripción de IBPs; el 43% requirieron procinéticos. Durante el seguimiento se identificaron 3 casos de neoplasia (mama, tiroides y mieloma).



**Figura 1**



**Figura 2**

Tratamientos recibidos	Porcentaje
Inmunosupresores	
Prednisona	50%
Otros (MTX, AZA, CFM)	43%
Raynaud	
Calcioantagonistas	71%
Bosentán	21%
IPP	14%
PGs	7%
Toxina botulínica	7%
Digestivo	
IBPs	50%
Procinéticos	43%
Ac. ursodesoxicólico	14%
ATBs crónicos	7%

**Conclusiones:** Nuestra cohorte se compone principalmente de pacientes con forma de esclerosis

sistémica limitada. En estos casos la afectación visceral es menos agresiva y lenta que en la forma difusa; a los que conviene identificar precozmente. El estudio pone énfasis en los criterios clasificatorios que son más prevalentes en el momento del diagnóstico y es concordante con lo descrito previamente. La positivización de Ac-antimitocondriales y desarrollo de neoplasias durante el seguimiento fue llamativa.