



IF-045 - ESCLERODERMIA DIFUSA CON CENTRÓMERO Y ESCLERODERMIA LIMITADA CON TOPOISOMERASA, PENSANDO EN EL MÁS ALLÁ

N. Iniesta Arandia¹, G. Espinosa Garriga¹, M. Rodríguez Carballeira², X. Pla Salas³, A. Chamorro⁴, I. Perales Fraile⁵, V. Fonollosa Pla⁶, C. Simeón Aznar⁶ y A. Guillén Del Castillo, M. Rubio Rivas, L. Trapiella Martínez, J. Todolí Parra, A. Marín Ballvé, N. Ortego Centeno, M. Freire, J. Vargas Hitos y C. Tolosa Vilella en representación del Grupo de Trabajo RESCLE

¹Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. ²Medicina Interna. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Terrassa (Barcelona). ³Unidad de Enfermedades Sistémicas. Medicina Interna. Hospital General de Vic. Vic (Barcelona). ⁴Medicina Interna. Hospital Universitario de Salamanca. Hospital Clínico. Salamanca. ⁵Medicina Interna. Hospital Universitario de Móstoles. Móstoles (Madrid). ⁶Unidad De Enfermedades Autoinmunes. Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Comparar las manifestaciones clínicas y supervivencia de los pacientes con esclerosis sistémica (ES) de acuerdo a la extensión cutánea y a la presencia de anticuerpos específicos.

Material y métodos: Se analizaron los pacientes del registro RESCLE y se dividieron en 4 grupos de acuerdo a la extensión cutánea (difusa, limitada) y a la presencia de anticuerpo (ACA Y ATA): 1) pacientes con ES difusa y ATA (ESd-ATA); 2) ES difusa y ACA (ESd-ACA); 3) ES limitada y ATA (ESl-ATA) y 4) ES limitada y ACA (ESl-ACA). Se compararon el grupo 1 con el 2 y el 3 con el 4, respectivamente.

Resultados: Se analizaron 791 pacientes con la siguiente distribución: ESd-ATA 172 (22%); ESd-ACA 21 (3%); ESl-ATA 87 (11%) y ESl-ACA 511 (64%). Los pacientes con ESd presentaron las mismas características demográficas y manifestaciones clínicas iniciales con independencia del anticuerpo presente. Respecto a los pacientes con ESl-ACA, aquellos con ESl-ATA presentaron menos fenómeno de Raynaud como manifestación inicial (79% vs 93%; $p < 0,001$) y más puffy fingers (9% vs 3%; $p = 0,017$). En las manifestaciones acumuladas, el grupo de ESd-ATA presentó mayor prevalencia de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) (84% vs 57%; $p = 0,007$) y menor de hipertensión pulmonar aislada (2% vs 15%; $p = 0,018$). Comparados con los pacientes con ESl-ACA, aquellos con ESl-ATA presentaron menos úlceras digitales (29% vs 42%; $p < 0,001$) y mayor prevalencia de EPI (64% vs 29%; $p < 0,001$). La mortalidad de los pacientes con ESd fue de 34% y la de los pacientes con ESl de 15%. Sin embargo, la presencia de un u otro anticuerpo no influyó en las curvas de mortalidad en cada grupo de ES (cutánea o limitada).

Discusión: La presencia de un determinado anticuerpo no típicamente asociado a la extensión cutánea influye en alguna manifestación clínica inicial y acumulada. Al contrario, no parece tener influencia en la mortalidad de los pacientes con ES.

Conclusiones: El abordaje de los pacientes con ES se debe realizar atendiendo al grado de afectación cutánea pero también al anticuerpo asociado.