



# Revista Clínica Española



<https://www.revclinesp.es>

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

N. Iniesta Arandia<sup>1</sup>, G. Espinosa Garriga<sup>1</sup>, M. Rodríguez Carballeira<sup>2</sup>, X. Pla Salas<sup>3</sup>, A. Chamorro<sup>4</sup>, I. Perales Fraile<sup>5</sup>, V. Fonollosa Pla<sup>6</sup>, C. Simeón Aznar<sup>6</sup> 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

<sup>1</sup>Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. <sup>2</sup>Medicina Interna. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Terrassa (Barcelona). <sup>3</sup>Unidad de Enfermedades Sistémicas. Medicina Interna. Hospital General de Vic. Vic (Barcelona). <sup>4</sup>Medicina Interna. Hospital Universitario de Salamanca. Hospital Clínico. Salamanca. <sup>5</sup>Medicina Interna. Hospital Universitario de Móstoles. Móstoles (Madrid). <sup>6</sup>Unidad 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.