



<https://www.revclinesp.es>

## IF-108 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA SIN ANTICUERPOS ESPECÍFICOS

E. Callejas-Moraga<sup>1</sup>, A. Guillén-del Castillo<sup>1</sup>, A. Marín-Sánchez<sup>2</sup>, I. Sanz-Pérez<sup>1</sup>, E. Balada<sup>1</sup>, J. Martín<sup>3</sup>, V. Fonollosa-Plà<sup>1</sup>, C. Simeón-Aznar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, <sup>2</sup>Inmunología. Hospital Universitari General 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 la ES en pacientes con anticuerpos antinucleares (ANAs) positivos, comparando los que no presentaron anticuerpos específicos de la ES, frente a pacientes con alguna especificidad positiva.

**Material y métodos:** Se recogieron datos de la cohorte del Hospital Vall d'Hebron de pacientes diagnosticados de ES desde 1980. Se seleccionaron 221 pacientes con ANAs positivos y se analizó la reactividad frente a anticuerpos específicos mediante la técnica de inmunoblot en papel (EUROLINE Systemic Sclerosis Profile). Cuarenta y cinco pacientes no expresaron ninguna reactividad frente a anticuerpos específicos y se compararon con 176 que sí la presentaron. 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 test exacto de Fisher y la chi-cuadrado de Pearson.

**Resultados:** De los pacientes analizados, 45 (20,3%) no mostraron reactividad frente a ningún anticuerpo, 79 (35,7%) presentaron reactividad anti-centrómero, 48 (21,7%) anti-topoisomerasa, 21 (9,5%) anti-RNA polimerasa III, 14 (6,3%) anti-PM-Scl, 5 (2,2%) anti-RNP, 5 (2,2%) anti-fibrilarina, 2 (0,9%) anti-Ku y 1 (0,5%) anti-Th/To. En la cohorte global el sexo femenino fue el más frecuente (192, 86,9%), la media (desviación estándar) de edad al inicio fue 39,6 (15,9) años, y de edad al diagnóstico 45,9 (15,7). Se encontró menor retraso diagnóstico en el primer grupo (4,5 vs 6,8 años, p = 0,05). No hubo diferencias en cuanto a la forma de inicio como fenómeno de Raynaud (75,6 vs 77,8, p = 0,7), ni en relación al subtipo cutáneo difusa (22,2% vs 31,8%, p = 0,21). Se cumplieron con menor frecuencia los criterios ACR/EULAR 2013 (66,7% vs 90,9%, p = 0,05) en el primer grupo. En cuanto a las manifestaciones vasculares, hubo tendencia a presentar menor frecuencia de fenómeno de Raynaud (93,3 vs 98,9%, p = 0,06) y telangiectasias (62,2 vs 76,1, p = 0,06) en el primer grupo, el cual mostró menor frecuencia de úlceras digitales (35,6 vs 53,4, p = 0,05). No se hallaron diferencias en cuanto al predominio de dilatación capilar en la capilaroscopia (62,2% vs 56,8%, p = 0,78). La afectación pulmonar en forma de enfermedad pulmonar intersticial se diagnosticó en el 42,2% de los pacientes sin anticuerpos específicos, sin mostrar diferencias con el 42% mostrado en el otro grupo (p = 0,31). Los pacientes del primer grupo presentaron hipertensión arterial pulmonar en el 11,1%, en comparación con el 10,2% en el grupo con alguna especificidad (p = 0,79). No se observaron diferencias en

cuanto a la afectación digestiva global (88,9% vs 80,7%,  $p = 0,19$ ), ni en la afección gástrica (13,3% vs 16,5%,  $p = 0,42$ ), esofágica (86,7% vs 74,4%,  $p = 0,17$ ), intestinal (8,9% vs 17%,  $p = 0,23$ ) o hepática (2,2% vs 8%,  $p = 0,31$ ). El grupo de especificidades negativas mostró una tendencia a presentar menos artritis (8,9% vs 21%,  $p = 0,06$ ). No existieron diferencias en la afectación cardiaca (80% vs 73,3%,  $p = 0,35$ ) ni en el desarrollo de crisis renal (0% vs 2,2%,  $p = 0,58$ ). En relación a la expresión de otros autoanticuerpos no se hallaron diferencias. No hubo diferencias en la prevalencia de cáncer (6,7% vs 13,1%,  $p = 0,23$ ) o de fallecimiento (4,4% vs 9,7%,  $p = 0,37$ ).

*Conclusiones:* Los pacientes sin anticuerpos específicos de ES cumplieron en menor medida los criterios de ACR/EULAR 2013, presentaron menor prevalencia de úlceras digitales, aunque se caracterizaron por un menor retraso diagnóstico de la enfermedad respecto a los pacientes con positividad frente a algún anticuerpo específico.