

Caracterización de los pacientes con Esclerosis Sistémica valorados en una consulta de Reumatología: emergencia durante el seguimiento de la gravedad de la comorbilidad: cáncer y mortalidad.

G Santos-Soler¹, J.A. Bernal¹, JM Senabre-Gallego¹, J Carlos Cortes-Quiroz¹, J Rosas¹, A Pons², C Cano², M Flores², M Lorente², X Barber³ y grupo AIRE-MB.

Centros (1) S. Reumatología, (2) Enfermería de Reumatología, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa (Alicante). (3) C IO -Universidad Miguel Hernández, Elche (Alicante).

Introducción y Objetivo

Evaluar el impacto de la Esclerosis Sistémica (ES) en la evolución de una serie local de pacientes (HMB), en comparación con una cohorte de pacientes con esclerodermia muy precoz (*cohorte de Zurich: E Blaja. The Journal of Rheumatology 2021;48:82-6*).

PACIENTES Y MÉTODO

Análisis de las características clínicas, epidemiológicas e inmunológicas de los pacientes con ES atendidos en una consulta de Reumatología. Para la definición de estas manifestaciones seguimos los criterios del 2013 (*Frank van den Hoogen et al. ARTHRITIS & RHEUMATISM 65, 11, 2013, 2737-2747*). Como grupo comparador, nos referimos a la cohorte de Zurich.

RESULTADOS

- Similitud = 100% Fenómeno de Raynaud

- Edad media	53	vs	54 años
- Mujeres	90.2	vs	91.55%
- ANA positivos	96%	vs	100%
- antiUIRNP	3.2	vs	3%
- Capilaroscopia, patrones de Esclerodermia	77.2	vs	73.77%

- Diferencias

- Artritis 12.7% vs 5.6%
- Sintomatología gastrointestinal 28 vs 38.03%
- PAH mediante 0 (cateterismo, RHC) vs 15 (mediante estimación PAPs ≥ 35 mmHg por ECO)

- HMB. Después de 7 años de seguimiento

- Tratamiento inmunosupresor: del 2% al 19.72% (8 MTX, 6 HCQ, 2 AZA, 2 TOC, 1 MFM, 1 ETN, 1 ADA, 1 ABA, 1 CyA)
- Medicación vasodilatadora ó control sobre la coagulación: 8 Bosentan, 3 iloprost, 3 sildenafil, 7 antiagregación, 2 anticoagulación
- Desarrollo de procesos tumorales: 15.49% (3 pulmón, 3 linfoma, 1 vesical, 1 cervix, 1 gástrico, 1 Paratiroides, 1 próstata)
- fallecimiento de 8 ptes. (11,27%), 4 por cáncer, 1 isquemia mesentérica, 1 hipertensión pulmonar y 1 fallo hepático

CONCLUSIONES

- En los pacientes con *Esclerosis Sistémica muy precoz*, predomina la afectación cutánea, articular, y el Fenómeno de Raynaud.
- Al debut, estas manifestaciones presentan un perfil de relativa levedad.
- *En el seguimiento de un grupo de pacientes, parecidos clínica y epidemiológicamente, vemos emerger manifestaciones reflejo de una mayor severidad de la enfermedad (úlceras digitales por ejemplo), que además se traduce en un incremento de la prescripción de tratamientos inmunomoduladores. Debemos prestar más atención, en el seguimiento del paciente con ES, a la aparición de afectación orgánica asociada directamente a la enfermedad (Hipertensión Pulmonar, Fibrosis Pulmonar,...), y también del desarrollo de neoplasias.*

Diferencias significativas n° (%)	Cohorte Zurich	HMB
Úlceras Digitales	2/79 (2)	19 / 66 (28.79) ¹
Telangiectasias	13/85 (15.3)	20 (28.17) ²
Fibrosis pulmonar	4 /77 (5.2)	14 / 70 (20) ³
FVC < 80%	7/93 (7.5)	3 / 45 (6.67)
DLCO < 70%	7/93 (7.5)	16 / 41 (37.5) ¹
ANA	95/99 (96.0)	71 (100)
ACA	47/99 (47.5)	43 / 71 (60.56)
Anti-Scl70	1/99 (1.0)	10 / 71 (12.68) ⁴
Tratamiento inmunosupresor	2/102 (2.0)	14 / 71 (19.72) ¹

- 1 P \leq 0.0001. 2 P = 0.05. 3 P = 0.0064. 4 P = 0.0015.