Serie de casos de pacientes con esclerosis sistémica y anticuerpos anticentrómero positivo: clasificación y manifestaciones clínicas

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA Y METABOLISMO ÓSEO

CONSORCI HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARI VALÈNCIA

Laura Salvador Maicas[1], Jorge Juan Fragío Gil[1], Roxana González Mazarío[1], Pablo Martínez Calabuig[1], Mireia Sanmartín Martínez[1], Antonio Sierra Rivera[2], Amalia Rueda Cid[1], Juan José Lerma Garrido[1], Clara Molina Almela[1], Pilar Teresa Timoneda Timoneda[2] , Cristina Campos Fernández[1] .

[1] Servicio de Reumatología. Hospital General Universitario de Valencia. [2] Servicio de Análisis Clínicos. Hospital General Universitario de Valencia

Introducción

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida, caracterizada por producir fibrosis en piel, paredes vasculares y diferentes órganos. Clásicamente se divide la enfermedad en ES limitada (EScl) o ES difusa (EScd). El hallazgo de laboratorio más característico es la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) en más del 95%, siendo unos de los más frecuentes los anticentrómero (ACA), presentes en el 30-80% de las formas limitadas y en menos del 5% de las difusas. Los anticuerpos en la ES son marcadores de perfiles clínicos y presentan relación con el pronóstico de la enfermedad.

Objetivo

Determinar la prevalencia y la significación clínica de la positividad de anticuerpos anticentrómero en pacientes con sospecha de enfermedad autoinmune, así como describir y analizar las variables epidemiológicas y manifestaciones clínicas de los pacientes con esclerosis sistémica.

Material y métodos

Se realizó un estudio transversal monocéntrico en el que se incluyó a todos aquellos pacientes con inmunofluorescencia indirecta (IFI) con ACA positivo desde 2010 hasta marzo de 2023. Se analizó la relación entre la presencia de anticuerpos y el diagnóstico de ES según criterios ACR/EULAR 2013. De los pacientes con ES se recogieron datos demográficos, diagnósticos clínicos y manifestaciones clínicas de su enfermedad definidas por criterio de su médico responsable o a través de pruebas complementarias. Se incluyeron manifestaciones cutáneas, pulmonares, digestivas, cardíacas, renales, presencia de fenómeno de Raynaud, y se analizó su prevalencia. Se definió como EScl los que presentaron endurecimiento de la piel en zonas acras, distal a codos y rodillas, y en cara; y EScd aquellos con engrosamiento de la piel de tronco o región proximal de miembros.

Resultados

Se revisaron un total de 393 pacientes con IFI con ACA positivo, y 58 (15%) cumplieron criterios de ES. De esos 58, 50 fueron diagnosticados de EScl (86%), 7 de ES sine esclerodermia (12%) y 1 de EScd (2%). De entre las EScl, 7 cumplían los criterios de síndrome de CREST, 4 de overlap ES-Síndrome de Sjögren, y 1 fue diagnosticado de Síndrome de Reynolds (Cirrosis Biliar Primaria + ES). En la tabla 1 se muestran las distintas variables demográficas recogidas y la clasificación de diagnósticos.

Entre las diferentes manifestaciones clínicas, destaca la presencia de fenómeno de Raynaud en el 100% de los pacientes, de entre los cuales 41 de ellos (71%) tuvieron una capilaroscopia patológica. Otras de las manifestaciones más frecuentes fueron las cutáneas, presentes en el 66% de los pacientes, seguidas en frecuencia de las digestivas en un 53% de los casos. Un 12% presentaron afectación renal y un 10% cardíaca. En la tabla 2 se refleja de manera detallada la clasificación de cada dominio de manifestaciones.

Tabla 1: Datos demográficos y diagnóstico de los pacientes con anticuerpo anticentrómero +

Sexo	Mujer		**56 pacientes (97%)**
	Hombre		**2 pacientes (3%)**
Edad	18-65 años		**28 pacientes (48%)**
	66-79 años		**19 pacientes (33%)**
	80-90 años		**8 pacientes (14%)**
	>90 años		**3 pacientes (5%)**
ES con afectación cutánea limitada	Síndrome CREST	7 pacientes (14%)	**50 pacientes (86%)**
	Overlap ES-Síndrome Sjögren	4 pacientes (8%)	
	Síndrome Reynolds	1 paciente (2%)	
ES sine esclerodermia			**7 pacientes (12%)**
ES con afectación cutánea difusa			**1 paciente (2%)**

Tabla 2: Manifestaciones clínicas	N
Manifestaciones cutáneas (66%)	**38**
Esclerodactilia	19
Telangiectasias	25
Calcificaciones	13
Úlceras	5
Edemas de manos	2
Petequias	1
Eritema	1
Morfea antebrazo, muslo y abdomen	1
Endurecimiento tronco y muslo sin esclerodactilia	1
Manifestaciones pulmonares (17%)	**10**
Hipertensión pulmonar	9
Enfermedad pulmonar intersticial difusa	1
Fenómeno de Raynaud (100%)	**58**
Presencia de fenómeno de Raynaud	58
Capilaroscopia patológica	41
Manifestaciones digestivas (53%)	**31**
Disfagia	16
Reflujo gastroesofágico	12
Hipomotilidad esofágica	7
Hernia de hiato	6
Esofagitis	2
Dilatación esofágica	2
Hepatitis autoinmune	2
Cirrosis biliar primaria	2
Hipotonía esfínter esofágico inferior	3
Incontinencia fecal por disfunción esfínter anal interno	1
Manifestaciones renales (12%)	**7**
Enfermedad renal crónica	7
Crisis renal	0
Manifestaciones cardíacas (10%)	**6**
Derrame pericárdico	3
Insuficiencia cardíaca	3
Fibrosis miocárdica	1
Otras manifestaciones	
Neoplasia	10
Infarto agudo de miocardio	3
Accidente cerebrovascular	4
Trombosis venosa profunda	2
Éxitus	**3**

Conclusiones

Un 15% de los pacientes con anticentrómeros positivos cumplían criterios de esclerosis sistémica, siendo un 86% clasificados de EScl. De entre los pacientes con ES, la mayoría fueron mujeres de entre 18 y 65 años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron fenómeno de Raynaud (100%), seguido de manifestaciones cutáneas (66%), especialmente esclerodactilia, telangiectasias y calcificaciones. Destacan a su vez, por frecuencia, las manifestaciones digestivas (53%), especialmente disfagia y reflujo gastroesofágico; y las manifestaciones pulmonares (17%), destacando la hipertensión pulmonar.

N.º 296