

Papel de los anticuerpos PM-Scl detectados por inmunoblot en el diagnóstico de enfermedades autoinmunes sistémicas



Anahy M.ª Brandy-García, Elisa García Fanjul, Carmen Ordás Calvo, Francisco Ortiz San Juan, Jesús Babio Herraiz, Edilia García Fernández

Introducción

Los autoanticuerpos PM-Scl se asocian a un fenotipo variado, que incluye características clínicas clásicamente asociadas a las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) y a la esclerosis sistémica (ES). Se han asociado también con la presencia de enfermedad pulmonar intersticial o síndrome de Sjögren primario, entre otros. Las principales proteínas autoantigénicas son PM/Scl-75 y PM/Scl-100, en función de su peso molecular aparente.

Objetivo

- ✓ Evaluar el fenotipo clínico-analítico asociado con la positividad para estos anticuerpos.

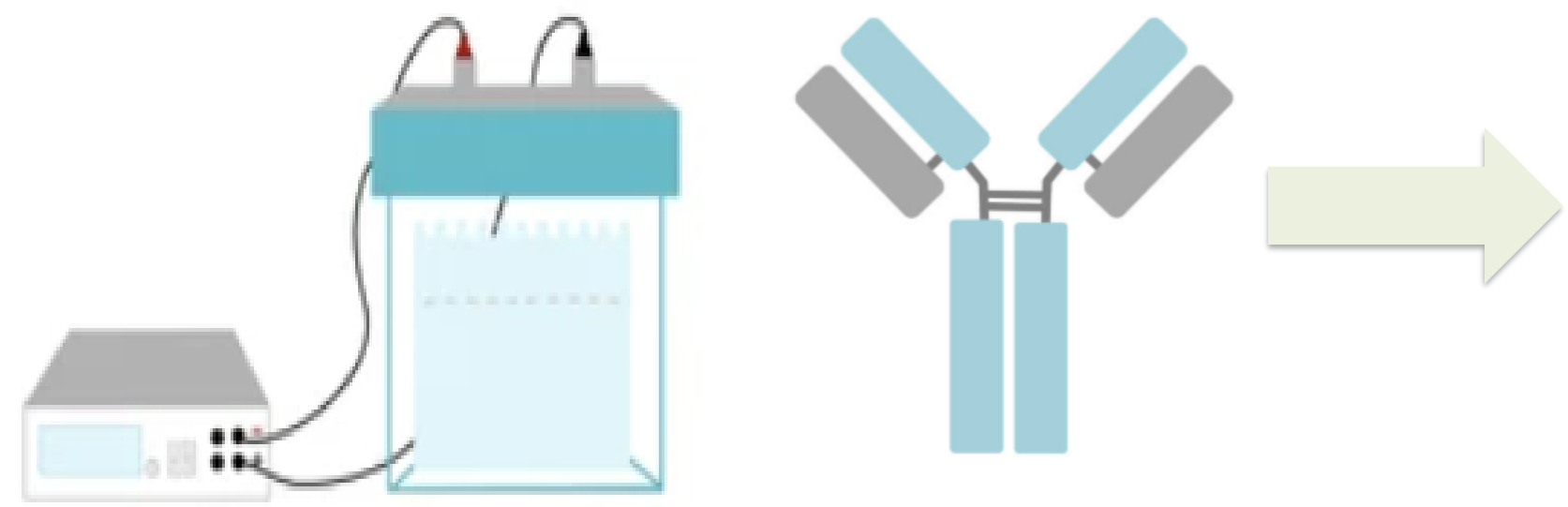
Material y métodos

- Revisamos los inmunoblot relacionados con la ES y las MII realizados desde enero del 2020 a diciembre 2023 en nuestro centro.
- Se examinaron los aspectos clínicos y analíticos de los pacientes.
- Seguimiento de al menos 1 año desde la determinación.
- El creciente debate de la Escleromiositis como entidad independiente motivó dicho estudio, con idea de identificar lo que ocurre en la práctica clínica habitual.

Conclusiones

- De acuerdo con la bibliografía la positividad para los PM-SCL es baja, de hecho, en ES se observa en menos del 4%.
- No se puede definir un claro fenotipo asociado a la positividad para estos anticuerpos, aunque parece que se relacionan con mayor afectación muscular y articular.
- La elevada asociación con el no diagnóstico de EAS hallada en nuestro centro, nos hace plantearnos que son anticuerpos aun inespecíficos en títulos bajos o bien que los inmunoblot aún no están bien desarrollados, siendo necesario una mejor valoración y estudio de estas cohortes.

RESULTADOS



- ✓ Se realizaron 1902 inmunoblot en el tiempo establecido.
- ✓ **La positividad para PM-Scl se encontró en 34 pacientes (1.8%).**
- ✓ El motivo más frecuente de solicitud fue el fenómeno de Raynaud (32.4%), seguido de las lesiones en piel (23.5%).
- ✓ **El más frecuente encontrado fue el PM-Scl-75 (67.7%).** La positividad para ambos (75 y 100) se encontró en el 17.7% de la cohorte.

- ✓ **El diagnóstico final más frecuente fue el de ES (50%),** seguido de MII (31.35).
- ✓ Los diagnósticos de MII se realizaron mediante biopsia +/- EMG.
- ✓ Hay que destacar que el 52.9% de los pacientes con positividad débil para PM-Scl no presentaron diagnóstico final de EAS.
- ✓ La positividad para ambos anticuerpos presentó una tendencia a ser más frecuente en **mujeres** ($p=0.057$), y se asoció con:
 - diagnóstico de Escleromiositis ($p=0.008$).
 - presencia de calcinosis ($p=0.015$), afectación cardíaca ($p=0.015$), esclerodactilia ($p=0.007$) y debilidad ($p=0.037$).



- ✓ Al comparar PM-Scl-75 y PMR-Scl-100 se observó que el primero se relacionó con mayores valores de AST ($p=0.045$; 43 ± 38 vs 24 ± 8 U/L); mientras que el segundo con menores niveles de Hb ($p=0.017$. 13 ± 1 vs 14 ± 1 g/dl) y con tendencia a mayores niveles de CK ($p=0.085$. 372 ± 502 vs 120 ± 77 mg/dL) y de LDH ($p=0.059$. 374 ± 223 vs 237 ± 107 UI/L).
- ✓ En cuanto a los patrones de capilaroscopia, lo más frecuente fue el patrón inespecífico, únicamente se observó patrón patológico en los pacientes con diagnóstico final de ES.
- ✓ Al ser el diagnóstico **más frecuente la ES**, comparamos el perfil de pacientes con ES diagnosticados en este periodo de tiempo según los anticuerpos. En los 4 años de seguimiento se diagnosticaron 38 pacientes, con una incidencia calculada en nuestra área de 20 casos al año por millón de habitantes. De estos hay que destacar que los 8 positivos para PM-Scl se asociaron con mayor riesgo de artritis ($p=0.003$) y una tendencia a crisis renal esclerodérmica ($p=0.066$). No se encontró asociación con la presencia de EPID ni riesgo de HAP. No diferencias en la mortalidad según el inmunoblot.