

"FENOTIPOS DE ESCLEROSIS SISTÉMICA: NUESTRA EXPERIENCIA"

Modalidad: Trabajos de Investigación: Comunicación Oral

Unidad Temática: Enfermedades Pulmonares Intersticiales

FARIERI, Veronica Maria | **IBAÑEZ, Fiorella** | CRESCENTE NIERI, Danilo | TISERA CASTANIE, Candelaria | UBAL, Leonardo | ELIAS, Marcos | LÓPEZ, Ana María | ABRATE, Vanesa

HOSPITAL PRIVADO UNIVERSITARIO DE CORDOBA

Introducción y objetivo: La Esclerosis Sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune crónica rara y grave, con diversas manifestaciones clínicas. Las formas principales son la esclerosis sistémica difusa (EScd) y la limitada (EScl), cada una con pronósticos diferentes. Aproximadamente un 10-20% de los casos presentan síndromes de overlap con otras enfermedades autoinmunes, y algunos casos no muestran manifestaciones cutáneas, denominados ES sin esclerodermia (ESse). La ES puede causar fibrosis en el tracto gastrointestinal, corazón y pulmón, y complicaciones vasculares como hipertensión arterial pulmonar (HAP), crisis renal esclerodérmica (CRS) y ectasia vascular (GAVE). En Argentina, la prevalencia es de 296 casos por millón, con datos clínicos limitados en Latinoamérica. Este estudio tiene como objetivo describir los fenotipos de ES en nuestra institución y analizar cómo el perfil clínico y serológico se relaciona con la severidad de la afectación cardiopulmonar.

Material y método: Estudio retrospectivo, epidemiológico y observacional. Incluye pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de ES según criterios ACR/EULAR 2013, tratados en nuestra institución entre 2017 y 2024. Se realizaron análisis estadísticos utilizando la prueba de Chi-cuadrado para comparar frecuencias entre subgrupos de pacientes y autoanticuerpos.

Resultados: Se estudiaron 53 pacientes, de los cuales el 80% cumplían los criterios ACR/EULAR 2013: 45% con EScl, 24.5% con EScd, 22.6% con ESse, 3.8% con síndromes de overlap y 3.8% con formas rápidamente progresivas. El 92% eran mujeres, con una edad promedio de 52.1 años (50% menores de 50 años). El índice de masa corporal (IMC) mostró que el 60.71% estaban en rango de normopeso y el 37% presentaban sobrepeso u obesidad. A la primera consulta, el 92.5% reportó síntomas respiratorios (47% disnea, 15% tos seca), y el 54% tenía alguna enfermedad pulmonar (45% con EPID, 13.2% con HAP y 5.7% con bronquiectasias). El 45% presentó un patrón espirométrico restrictivo y el 28.3% tuvo una disminución de la DLCO. En la prueba de caminata de 6 minutos (6MWT), el 26% mostró hipoxemia marcada y recorrió menos del 80% de la distancia predicha. En la tomografía de tórax, el 13% presentó NSIP, 2% UIP y 2% UIP probable, mientras que el 4% tuvo una clasificación indeterminada. En cuanto a serología, el 26% presentó anticuerpos anticentrómeros (AAC), 13% anticuerpos anti-topoisomerasa 1 (Anti SCL-70), y el 36% tenía serología desconocida. El 31% mostró patrones tardíos en capilaroscopia. Se observaron correlaciones entre AAC y EPID (9.7%) o EPID+ HAP (5.6%), entre anti-SCL70 y EPID (13%), y entre anti-RNP y EPID (5.6%). En pacientes con HAP, el 71.5% tenía AAC, mientras que el 3.7% presentaba anti-SCL70.

Discusión y conclusiones: El perfil de nuestros pacientes con ES muestra diferencias en comparación con datos internacionales, particularmente en relación con la prevalencia de fenotipos y la serología asociada. Predominó la forma de EScl, mostrando una mayor asociación con EPID en comparación con el estudio de Le Roy (1988), que vinculaba EPID predominantemente con EScd. A su vez EScl con una mayor prevalencia de AAC y una menor frecuencia de anticuerpos anti-SCL70, lo que difiere con cohortes internacionales. Estos hallazgos resaltan la necesidad de considerar factores locales en el diagnóstico y manejo de la ES ya que la clasificación clínica en distintos subgrupos, y el análisis de los autoanticuerpos presentes, impactan en la fenotipificación y pronóstico.