



## P133 - PREVALENCIA DE NEOPLASIAS Y SUS CARACTERÍSTICAS: COHORTE DE PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

G.A. Ghio, J. Tandaipan, E. Riera, N. Giménez, G. Salvador, M. Pujol, M. Mihaylov, M. Rusiñol, L. Berbel, J. Bernardez y S. Martínez-Pardo

Hospital Universitari Mutua de Terrassa.

### Resumen

**Introducción:** Los pacientes con esclerosis sistémica (ES) presentan mayor riesgo de malignidad que la población general. Todavía se desconoce el mecanismo fisiopatológico asociado y los factores de riesgo predisponentes. Algunos estudios han asociado el riesgo de neoplasias al tipo de anticuerpo e incluso a la ausencia de ellos. Las neoplasias más frecuentes descritas en estos pacientes son cáncer de pulmón, de mama y hematológicos.

**Objetivos:** Describir la prevalencia de cáncer en una cohorte de pacientes con ES en un hospital universitario, así como las características epidemiológicas, clínicas e inmunológicas de estos pacientes.

**Métodos:** Estudio observacional de una cohorte ambispectiva de pacientes afectados de ES (ACR/EURLAR 2013 Criteria) atendidos en un hospital universitario de tercer nivel. La variable principal fue la prevalencia de neoplasias, y además se recogió el tipo de neoplasia, edad, el tiempo de evolución de la ES en el momento del diagnóstico y mortalidad. Y en relación a la ES se recogieron variables epidemiológicas, comorbilidades, subtipo clínico, serológico y afecciones propias de la ES, capilaroscopia y presencia de otras enfermedades autoinmunes.

**Resultados:** De la cohorte de 98 pacientes con ES (tabla), un 15% presentaron neoplasias (n = 15). El 80% fueron mujeres. La edad media al diagnóstico fue de  $57 \pm 15$  años. Por orden de frecuencia presentaron: 40% cáncer de mama, 13% de colon, 7% ovario y pulmón. 2 pacientes fallecieron (1 mama, 1 pulmón). Los pacientes con neoplasia presentaron en un 80% el subtipo limitada y el 14% el subtipo difusa. Un 33% mostró un síndrome de superposición, siendo el más frecuente el síndrome de Sjögren (26%). Como manifestaciones principales presentaron: 67% telangiectasias, 33% pitting scars, afección articular y digestiva; 27% calcinosis y úlceras digitales. Cinco pacientes recibieron fármacos sintéticos modificadores de la enfermedad para su afectación articular; ninguno hizo tratamiento biológico. Los anticuerpos más frecuentes fueron por orden: 67% anti centrómero (ACA) y 20% anti topoisomerasa (ATA). Ningún paciente presentó el anti ARN polimerasa III (ARN-pol), y un 13% no presentó ninguno de estos anticuerpos (triple negativo). Presentaron en la capilaroscopia un patrón activo y precoz un 46% y 27% respectivamente. En un 33%, el diagnóstico de ES y cáncer se realizó en menos de 5 años de diferencia. Se observó relación entre la edad y la presencia de cáncer ( $p = 0,042$ ). Los pacientes con neoplasias fueron de media 10 años mayores que los que no

habían desarrollado neoplasias (IC95%: 1-19 años). No se encontró una asociación con el subtipo de ES ni con los anticuerpos.

	Esclerosis sistémica con neoplasia (n = 15)	Esclerosis sistémica sin neoplasia (n = 83)
Mujeres	12 (80%)	76 (92%)
Edad (media)*	57 (DE = 15,26)	52 (DE = 17,12)
Subtipo		
Pre-esclerodermia	1 (7%)	11 (13%)
Limitada	12 (80%)	54 (65%)
Difusa	2 (13%)	12 (14%)
Sine	0 (0%)	6 (7%)
Sd. superposición	5 (33%)	14 (17%)
AR	1 (7%)	3 (4%)
LES	0 (0%)	0 (0%)
EMTC	1 (7%)	2 (2%)
S. Sjögren	4 (27%)	10 (12%)
Miositis	1 (7%)	0 (0%)
Afección ES		
PuffyFingers	2 (13%)	24 (29%)
Esclerodermia	14 (93%)	63 (76%)
Telangiectasias	10 (67%)	41 (49%)
Pitting scars	5 (33%)	11 (13%)
Calcinosis	4 (27%)	12 (14%)
Úlceras digitales	4 (27%)	11 (13%)
Articular	5 (33%)	27 (33%)
Muscular	2 (13%)	3 (4%)
Renal	0 (0%)	2 (2%)
EPID	3 (20%)	16 (19%)
HTPu	3 (20%)	8 (10%)
Cardiaca	3 (20%)	4 (5%)
Digestiva	5 (33%)	33 (40%)
SNP	0 (0%)	3 (4%)
Anticuerpos		
Anti-ARN	0 (0%)	4 (5%)
ACA	10 (67%)	46 (55%)
ATA	3 (20%)	12 (14%)
Triple negativo	2 (13%)	23 (28%)
Capilaroscopia		
Precoz	4 (27%)	19 (23%)
Activo	7 (46%)	39 (47%)
Tardío	0 (0%)	3 (4%)
Inespecífico	3 (20%)	17 (20%)
Tratamiento		
Calcioantagonistas	11 (73%)	52 (63%)

IBP	7 (46%)	33 (40%)
IECAs/ARA2	3 (20%)	15 (18%)
Corticoides	8 (53%)	24 (29%)
FAMEs	5 (33%)	26 (31%)

\*p < 0,05 test t-Student. AR: artritis reumatoide; LES: lupus eritematoso sistémico; EMTC: enfermedad mixta del tejido conectivo; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; HTPu: hipertensión arterial pulmonar; SNP: sistema nervioso periférico; anti ARN: anticuerpo anti-ARN-polimerasa-III; ACA: anticuerpo anti-centrómeros; ATA: anticuerpo anti-topoisomerasa; triple negativo: anticuerpos anti ARN; ACA y ATA negativos; IBP: inhibidores de la bomba de protones; IECAs: inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina; ARA2: inhibidores del receptor de la angiotensina; FAMEs: fármacos sintéticos modificadores de la enfermedad.

**Conclusiones:** Nuestros resultados muestran una prevalencia de cáncer similar en pacientes con ES a la de la población general, alrededor del 15%, en las neoplasias más frecuentes. Esta prevalencia es similar a la de otras series. El único factor epidemiológico asociado a la presencia de neoplasias fue la edad. Respecto a la clínica, se observó una mayor proporción del subtipo limitada sin significación estadística, y además en un tercio de los pacientes hubo menos de 5 años de diferencia entre el diagnóstico de cáncer y ES. No se encontró asociación con el antiARN pol ni con ningún otro autoanticuerpo. Se recomiendan más estudios para evaluar la relación entre ES y cáncer.