



RC028 - ¿EXISTE REALMENTE LA ENFERMEDAD MIXTA DEL TEJIDO CONECTIVO?

L. Montolío Chiva¹, J. Narváez², M. Pascual², H. Sang Park³, A.V. Orenes¹, J.J. Alegre¹, I. Castellví³ y J.M. Nolla²

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. ²Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona. ³Servicio de Reumatología. Hospital de Sant Pau. Barcelona.

Resumen

Introducción: Actualmente, la mayoría de los autores acepta que la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) es una entidad independiente, aunque hay quienes sostienen que en realidad es un síndrome de solapamiento o una fase indiferenciada y temprana de otra enfermedad autoinmune sistémica (EAS).

Objetivos: Analizar la evolución a largo plazo de una serie de pacientes afectos de EMTC.

Métodos: Estudio observacional, retrospectivo y multicéntrico en pacientes con EMTC (criterios diagnósticos de Alarcón-Segovia et al), seguidos durante un mínimo de 2 años.

Resultados: Se han incluido 55 pacientes (49 mujeres) con una edad media al diagnóstico de 38 ± 14 años y un tiempo de seguimiento (mediana) de 101 meses (rango, 24-237 meses con un total de 501,2 pacientes-año). Al final del período de seguimiento, sólo el 27% (15/55) de los pacientes seguían cumpliendo únicamente criterios de EMTC. En el 73% (40) restante, un 40% (22) se había diferenciado a lupus eritematoso sistémico (LES), un 13% (7) a esclerosis sistémica (ESc) y un 20% (11) desarrollaron un síndrome de solapamiento (ESc+LES en 8 casos y ESc+AR en 3). En el 8% de estos pacientes se diagnosticó un síndrome de Sjögren secundario durante el seguimiento posterior. La puntuación media en los enfermos que cumplieron los criterios EULAR/ACR 2013 para ESc fue de 11 (mínimo 9-máximo 16) y el tiempo medio transcurrido desde el diagnóstico de EMTC hasta cumplir criterios de ESc fue de 64,4 meses (rango intercuartílico [IQR] 25-75%: 10-127 meses). Aplicando los criterios SLICC 2012, sólo 24 pacientes de los inicialmente diagnosticados de EMTC acabaron cumpliendo criterios de LES. La puntuación media en estos enfermos fue de 5,6 (4-9) y el tiempo medio transcurrido desde el diagnóstico de EMTC hasta cumplir criterios SLICC fue de 39 meses (IQR 25-75%: 6-28). Al aplicar los nuevos criterios de clasificación ACR/EULAR 2019, el porcentaje de pacientes que cumplen criterios de LES aumentó a 30, con una puntuación media de 17,3 (10-38). El tiempo medio transcurrido desde el diagnóstico de EMTC hasta cumplir los nuevos criterios de LES se redujo a 17 meses (IQR 25-75: 0-10). En el estudio multivariante, la presencia de esclerodactilia (OR: 2,91; IC95% 1,90-4,1, $p = 0,001$) y la afectación esofágica (OR: 2,05; IC95% 1,14-3,66, $p = 0,016$) se asociaron con la evolución a ESc. No se identificó ningún factor predictivo de evolución a LES.

Conclusiones: Sólo algo más de una cuarta parte de los pacientes inicialmente diagnosticados de EMTC, mantienen este diagnóstico durante el seguimiento. La mayoría acaban evolucionando hacia

otra EAS, fundamentalmente LES y ESc. Los nuevos criterios de clasificación ACR/EULAR 2019 parecen ser más sensibles que los criterios SLICC 2012 para diagnosticar de LES a estos pacientes.