

observed in the treatment administered to address these side effects between the two cohorts.

Comparison between 2021-2022 cohort and 2016-2018 cohort

	2021-2022 cohort	2016-2018 cohort
Age	54.4 years (SD 15.313)	68.1 years (SD 13.088)
Time before Rh-irAE	4.85 months (SD 3.764)	4.96 months (SD 3.927)
Doses before Rh-irAE	2.1 doses (SD 1.449)	2.25 doses (SD 1.282)
PCR	0.17 (SD 0.38)	8.86 (SD 11.52)
ACPA	Negative	282.638 (SD 1076.08)
RF	Negative	36.9 (SD 100.32)
ANA	Negative	Negative
ANCA	Negative	Negative

Conclusions: The study suggests that the use of ICI is on the rise, and rheumatologic side effects do not appear to be more severe with the newer drugs. This supports the safety of using ICIs in cancer treatment. However, limitations of the study, such as sample size and lack of representation of the general population, should be taken into consideration. In summary, the results indicate that ICIs continue to be a safe treatment option in oncology, and the prevalence and severity of rheumatologic side effects have not significantly changed with the introduction of new medications.

REFERENCES

- Naimi A, Mohammed RN, Raji A, Chupradit S, Yumashev AV, Sukatan W, et al. Tumor immunotherapies by immune checkpoint inhibitors (ICIs); the pros and cons. Vol. 20, Cell Communication and Signaling. BioMed Central Ltd; 2022.
- Das S, Johnson DB. Immune-related adverse events and anti-tumor efficacy of immune checkpointinhibitors. Vol. 7, Journal for ImmunoTherapy of Cancer. BioMed Central Ltd.; 2019.
- Pérez C, Ojeda F, Pros A, Beltrán E, Salman T, Arriola E, Monfort J. Manifestacions articulares secundàries a immunoteràpia: característiques clíniques i evolució. Barcelona; 2019.

P400. AVANCES EN TELEMEDICINA REUMATOLÓGICA: EXPLORANDO LA EFICIENCIA DE LA CONSULTA VIRTUAL

L. Sarabia de Ardanaz, F.J. Godoy Navarrete, L. Pérez Albaladejo, A. Cabezas Lucena, Z. Echeri Fhafah e I. Añón Oñate

Hospital Universitario de Jaén.

Objetivos: Analizar los resultados derivados de la implementación de la teleconsulta en las consultas externas de Reumatología y evaluar los motivos predominantes de derivación desde Atención Primaria.

Métodos: Se ha realizado un estudio transversal en el Hospital Universitario de Jaén, entre el 1 de enero del 2023 y al 15 de enero del 2024. Se han recogido todas las consultas telemáticas realizadas desde Atención primaria a nuestra Unidad usando la plataforma de "Teleconsulta". Por una parte, se han registrado los motivos de derivación, los juicios clínicos del facultativo tras la valoración de los datos referidos telemáticamente, la resolución de la consulta (alta, seguimiento, citación en consulta y no tributario). Por otra parte, se han comparado las derivaciones por teleconsulta con las derivaciones por vía presencial en ese mismo periodo de tiempo.

Resultados: Se han incluido los datos de 735 teleconsultas, los motivos de derivación han sido: Monoartritis/Poliartritis (189, 25,71%), osteoporosis (244, 33,19%), poliartalgias con autoinmunidad negativa (127, 17,27%), dudas en paciente en seguimiento (88, 11,97%), debilidad de cintura escapular/pelviánica (31, 4,11%), fenómeno de Raynaud (17, 2,3%), embarazo y enfermedades reumáticas 1 (0,22%). En comparación con la vía presencial durante el mismo periodo, se han realizado 5185 derivaciones presenciales, por lo que del total de consultas telemáticas han sido de un 14,17%. De las teleconsultas, la

resolución fue de: alta 519 (70,80%), citación en consulta 205 (27,96%) y no tributario 8 (1,09%).

Conclusiones: Estos resultados sugieren que la teleconsulta en reumatología es una herramienta prometedora para mejorar el acceso a la atención especializada, optimizar la gestión de pacientes y reducir costes en desplazamientos.

P401. ¿APROBAMOS EN LA GESTIÓN DEL VIRUS HERPES ZOSTER? ESTUDIO EN VIDA REAL

Eva María Pérez Pampín¹, María Sánchez Wonenburger¹, Pablo Castro Santamaría¹, Andre Pinto Saraiva³, Iria Bastón⁴, Rocío Ferreiro-Iglesias⁴, Manuel Barreiro-de Acosta⁴, Antonio Mera-Varela^{1,2} y José Ramón Maneiro^{1,2}

¹Servicio de Reumatología. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. ²Grupo de Reumatología Clínica. Instituto de Investigación Sanitaria-Hospital Clínico Universitario de Santiago (IDIS). Santiago de Compostela. ³Servicio de Reumatología. Centro Hospitalario e Universitário de Coimbra. Portugal. ⁴Servicio de Digestivo. Unidad de Enfermedad Inflamatoria Intestinal. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción: El tratamiento con inhibidores de la Janus kinase (JAKi) ha demostrado un mayor riesgo de reactivación del virus de la varicela zóster (VZV), especialmente en pacientes con enfermedades inflamatorias inmunomediadas. Se cree que esto es debido a que el virus de la varicela zóster podría actuar inhibiendo la transducción de señales de interferón a través de la vía JAK/STAT. La vacuna recombinante de subunidades del herpes zóster (Shingrix®) ha sido aprobada para pacientes con enfermedades inmunomediadas, mostrando tasas elevadas de eficacia, buena tolerancia y pocos efectos adversos reportados en ensayos clínicos. Sin embargo, aún son necesarios estudios en vida real sobre la efectividad de la vacuna para obtener una comprensión completa de la respuesta a la vacunación en este grupo de pacientes¹.

Objetivos: Analizar el estado de vacunación frente a VHZ en pacientes tratados con JAKi y enfermedad inmunomediada procedentes de la consulta de Reumatología y Unidad EII de un hospital terciario, así como la incidencia en vida real de VHZ en estos pacientes.

Métodos: Se recogieron de forma retrospectiva los datos demográficos, diagnóstico, tratamiento, vacunación frente al VZV, acontecimientos adversos derivados, casos de VHZ y gravedad de dichos casos en todos los pacientes a los que se le ha indicado un JAKi. Se realizó análisis descriptivo de la muestra empleando medidas de dispersión y tendencia central según tipo de variable. Para los análisis de asociación se empleó test exacto de Fisher, t-Student y Mann-Whitney según procediese considerándose una $p < 0,05$ como significativa. Se empleó Stata-SE-14 para la realización de todos los análisis.

Resultados: Se han estudiado 79 pacientes (70% mujeres). Los datos demográficos se describen en la tabla. 64 pacientes fueron correctamente vacunados (81,01%), 4 pacientes no han sido vacunados, 2 de ellos por decisión de Medicina Preventiva y 2 por decisión del paciente. 2 pacientes presentaron un acontecimiento adverso en relación con la vacunación y en ambos casos fue dolor en la zona de la administración. En cuanto a la incidencia de VHZ, se ha recogido en 3 pacientes (4,41%), todas ellas mujeres con AR y en 1 caso con el antecedente de VHZ previo. Todos los casos fueron leves, con afectación de 1 metámera. La mediana de edad de estas pacientes fue de 54,65 años. Se ha visto asociación estadísticamente significativa ($p = 0,031$) con el tipo de JAKi recibido (2 casos con baricitinib y 1 con filgotinib) y el tiempo de inicio del tratamiento hasta la aparición del VHZ ($p = 0,049$). No se ha visto asociación con el diagnóstico, número de FAMEB previos, monoterapia o FAMEsc en combinación, glucocorticoides, edad o duración de la enfermedad.

Sexo	
Hombre	33 (41,77%)
Mujer	46 (58,23%)
Edad (mediana)	49,53
Duración de la enfermedad (mediana)	9,36
Diagnóstico	
Artritis idiopática juvenil (AIJ)	2 (2,53%)
A. reumatoide (AR)	39 (49,37%)
A. psoriásica (A Ps)	8 (10,13%)
Espondiloartritis (Spa)	3 (3,80%)
C. ulcerosa (CU)	24 (30,38%)
E. de Crohn (EC)	3 (3,80%)
Fármacos	
Baricitinib	12 (15,19%)
Filgotinib	10 (12,66%)
Tofacitinib	33 (41,77%)
Upadacitinib	24 (30,38%)
FAMEb previos	
0	14 (17,72%)
1	15 (18,99%)
2	14 (17,72%)
3	22 (27,85%)
≥ 4	14 (17,72%)
FAMEsc	
No	36 (45,57%)
Sí	43 (54,43%)
Glucocorticoides	
No	36 (45,57%)
Sí	53 (68,83%)

P402. UPADACITINIB Y OTROS JAKINIB EN EL TRATAMIENTO DE LA ARTRITIS REUMATOIDE ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL DE PRÁCTICA CLÍNICA

Ana Serrano-Combarro¹, Belén Atienza-Mateo¹, Jesús Loarce-Martos², Leticia del Olmo Pérez³, Sara García-Pérez⁴, Guillermo González-Mozo⁵, José Rosas-Gómez de Salazar⁶, Virginia Ruiz⁷, J. Fernández-Melón⁸, Ana Urruticoechea-Arana⁸, Andrea García-Valle⁹, Juan Moreno Morales¹⁰, María Martín López¹¹, Patricia López Viejo¹², David Castro-Corredor¹³, Ana María Fernández Ortiz¹⁴, Rafael B. Melero-González¹⁵, Carolina Díez Morrondo¹⁶, Deseada Palma Sánchez¹⁷, Natividad del Val¹⁸, Natalia Mena-Vázquez¹⁹, Alicia María García Dorta²⁰, María José Pérez Gaán²¹, Marina Soledad Moreno García²² y Ricardo Blanco¹

¹Immunopatología. Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander. ²Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ³Reumatología. Hospital General Universitario Nuestra Señora del Prado. Talavera de la Reina. ⁴Reumatología. Complejo Hospitalario de Vigo. ⁵Reumatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. ⁶Reumatología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa. ⁷Reumatología. Hospital Clínic de Barcelona. ⁸Reumatología. Hospital Son Espases. Palma de Mallorca. ⁹Reumatología. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. ¹⁰Reumatología. Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena. ¹¹Reumatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ¹²Reumatología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. ¹³Reumatología. Hospital de Vigo. ¹⁴Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz. ¹⁵Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense. ¹⁶Reumatología. Complejo Asistencial Universitario de León. ¹⁷Reumatología. Hospital Rafael Méndez. Lorca. ¹⁸Reumatología. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. ¹⁹Reumatología. Hospital Regional Universitario de Málaga. ²⁰Reumatología. Hospital Universitario de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. ²¹Reumatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

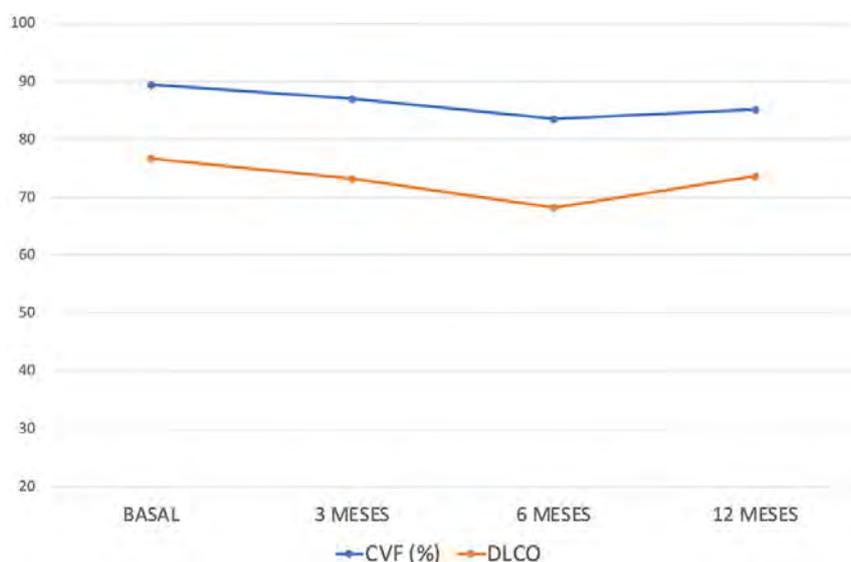
Conclusiones: Este estudio concuerda con lo expuesto en la literatura científica acerca de la incidencia de VHZ en pacientes con JAKi y enfermedades inmunomediadas. Los casos descritos han sido leves y no ha sido necesaria la interrupción del tratamiento con Jaki una vez resuelto el evento. La vacunación con Shingrix® ha sido bien tolerada por los pacientes y debemos continuar realizando esfuerzos para minimizar el riesgo de VHZ en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Esteban-Vázquez A, et al. The Real-World Study of Immunogenicity and Safety of the Adjuvant Recombinant Vaccine against Varicella Zoster Virus in Patients with Immune-Mediated Inflammatory Diseases Treated with Janus Kinase Inhibitors. *Vaccine*. 11:1610.

	All patients (n=37)	UPA (n=18)	TOFA (n=10)	FILGO (n=9)	p
Edad, años, media±DE	65±10	62±9	66±12	68±7	0,27
Mujeres, n (%)	25 (68)	13 (72)	5 (59)	7 (78)	0,36
Tabaquismo, n (%)	25 (68)	14 (78)	8 (8)	3 (33)	0,09
Tiempo desde diagnóstico EPI hasta inicio JAKi, meses, mediana [RIQ]	36 [15-61]	36 [24-51]	35 [11-62]	59 [13-84]	0,97
FR; ACPA, n (%)	35 (95); 34 (92)	16 (89); 15 (83)	10 (100); 10 (100)	9 (100); 9 (100)	0,33; 0,18
CVF (% predicho) media±DE	84±28	79±34	100±10	79±33	0,32
DLCO (% predicho), media±DE	74±17	76±15	75±12	76±27	0,98
Patrón NIU en TACAR, n (%)	22 (63)	8 (44)	8 (89)	6 (75)	0,08
Actividad articular, n (%)	31 (89)	16 (94)	7 (78)	8 (89)	0,46
Tratamiento inmunosupresor previo, n (%)					
Convencional	37 (100)	18 (100)	10 (100)	9 (100)	
AntiTNF / Tocilizumab	18 (49); 10 (29)	8 (47); 4 (17)	5 (50); 1 (11)	5 (56); 5 (56)	0,86; 0,09
ABA; RTX	18 (51); 7 (20)	7 (41); 3 (18)	4 (44); 1 (11)	7 (78); 3 (33)	0,18; 0,47
Inmunosupresor concomitante, n (%)	18 (49)	8 (44)	4 (40)	6 (67)	0,45
Antifibrótico concomitante, n (%)	2 (6)	0 (0)	1 (11)	1 (12)	0,32

P402 Figura 1. Características basales de los pacientes con AR-EPI tratados con UPA, TOFA y FILGO.



P402 Figura 2. Evolución de las pruebas de función respiratoria (CVF y DLCO% predichas) en pacientes con AR-EPI en tratamiento con UPA al inicio y a los 12 meses.

Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una manifestación extraarticular grave de la artritis reumatoide (AR). Abatacept y rituximab son los fármacos recomendados^{1,2}. Los inhibidores de JAK (JAKi) han demostrado su eficacia en la AR. Sin embargo, las pruebas sobre la eficacia de los JAKi en la AR-EPI son escasas³.

Objetivos: Evaluar a) la eficacia y b) la seguridad de upadacitinib (UPA) y otros JAKi en pacientes con AR-EPI.

Métodos: Estudio multicéntrico nacional de pacientes con AR-EPI en tratamiento con upadacitinib (UPA), filgotinib (FILGO) y tofacitinib (TOFA). Se analizaron desde el inicio los siguientes resultados: a) capacidad vital forzada (CVF), b) capacidad de difusión de los pulmones para el monóxido de carbono (DLCO), c) tomografía computarizada de alta resolución torácica (HRCT), d) disnea (escala modificada del Consejo de Investigación Médica), e) actividad de la artritis (DAS28-ESR), y f) efecto ahorrador de corticosteroides.

Resultados: Se estudiaron 37 pacientes (25 mujeres/12 hombres; edad media 65 ± 10 años) de la práctica clínica en tratamiento con JAKi [UPA = 18 (49%), FILGO = 9 (24%) y TOFA = 10 (27%)]. Las características demográficas y clínicas basales se muestran en la tabla. Todos los pacientes habían recibido fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (FAME) antes del JAKi [convencionales (n = 37; 100%), anti-TNF (18; 49%), tocilizumab (10; 29%), abatacept (18; 51%) y rituximab (7; 20%)]. Dado que la mayoría de los pacientes recibían UPA, nos centramos en este grupo (n = 18). Los valores basales medios de CVF y DLCO (% predicho) fueron 79 ± 34 y 76 ± 15 , respectivamente. Los pacientes fueron seguidos durante una mediana [IQR] de 11 [6-18] meses. La evolución de la CVF y la DLCO se mantuvo estable durante los primeros 12 meses (fig.). Al final del seguimiento, las imágenes de TCAR de tórax disponibles mejoraron/se estabilizaron en todos los pacientes. Se observó estabilización o mejoría de la disnea en todos los pacientes. La mayoría de los pacientes [10 (67%)] mostraron remisión articular o baja actividad. Se retiró la UPA en 2 (11%) pacientes debido a infección por virus zoster (n = 1) y cardiopatía isquémica (n = 1).

Conclusiones: Los JAKi, especialmente UPA, son útiles y seguros para controlar el curso de la enfermedad tanto pulmonar como articular en pacientes con AR-EPI, incluso en casos refractarios a ABA y/o RTX. Son necesarios más estudios.

BIBLIOGRAFÍA

- Fernández-Díaz C, et al. *Rheumatology* (Oxford). 2020;59(12):3906-16.
- Atienza-Mateo B, et al. *J Clin Med*. 2020;9(10):3070.
- Tardella M, et al. *Inflammopharmacology*. 2022;30(3):705-12.

P403. PERSISTENCIA DE ADALIMUMAB EN LA PRÁCTICA CLÍNICA EN UN HOSPITAL REGIONAL

D. Grados Cànovas¹, I. Martín Esteve¹, J. Martínez González², P. Castro Salinas², V. Charques Trallero², A. Retamero Delgado², S. Mendiola García², J. Serrais Benavente² y D. Ferràndez Martí²

¹Unidad de Reumatología. Consorci Sanitari Anoia. Hospital Universitari d'Igualada. ²Servicio de Farmacia. Consorci Sanitari Anoia. Hospital Universitari d'Igualada.

Introducción: En la actualidad, los medicamentos biosimilares son una gran alternativa costo-efectiva para mantener la sostenibilidad económica del sistema de salud pública y su uso está extendido de forma generalizada en las diferentes especialidades que utilizan terapia biológica.

Objetivos: Analizar la persistencia entre adalimumab biosimilar y original, así como los predictores asociados con un mayor riesgo de discontinuación.

Métodos: Estudio retrospectivo realizado en un hospital comarcal con una población de referencia de 133.734 habitantes. Se incluyeron todos los pacientes que iniciaban tratamiento como primera terapia biológica en nuestro hospital con adalimumab original o biosimilar. Variables estudiadas: sexo, edad, tratamiento, indicación, fecha de inicio y finalización, tratamientos previos y motivo de interrupción. Se utilizó el método de Kaplan-Meier para analizar la tasa de retención de 48 meses y se comparó mediante una prueba de rango logarítmico estratificado. Se realizó un análisis de regresión de riesgos proporcionales de Cox estratificado por edad, sexo, indicación, año de prescripción y motivo de interrupción. El análisis estadístico se realizó mediante SPSS Statistics v22. Las variables categóricas se muestran con porcentajes y las variables cuantitativas con mediana y rango intercuartílico.

Resultados: Se incluyeron 401 pacientes, 222 mujeres (55,4%), mediana de edad 54,0 (43,0-63,0) años. El biosimilar de adalimumab estuvo indicado en 185 (46,1%) pacientes. La duración del tratamiento para el producto original frente al biosimilar fue de 21,9 (5,7-61,8) frente a 9,3 (5,0-20,7) meses. Distribución de indicaciones: 137 (34,2%) artritis reumatoide, 74 (18,5%) psoriasis, 63 (15,7%) enfermedad de Crohn, 50 (12,5%) artritis psoriásica, 50 (12,5%) espondiloartritis, 21 (5,2%) hidradenitis supurativa, 3 (0,7%) colitis ulcerosa, 2 artritis idiopática juvenil (0,5%), 1 SAPHO (0,2%). Principales motivos para suspender adalimumab: 74 (18,5%) no respuesta, 58 (14,5%) efecto adverso, 47 (11,7%) pérdida de eficacia y 33 (8,2%) remisión. La tasa de retención general de 48 meses fue del 17,2%. Las proporciones estimadas de pacientes que mantuvieron el medica-

mento original y el biosimilar fueron del 30,1% frente al 2,2% después de 48 meses. El original mostró una mayor retención de supervivencia (HR 0,42, IC95% 0,34-0,53, p < 0,0001). La regresión de riesgos proporcionales de Cox mostró que los predictores significativamente asociados con la interrupción de adalimumab fueron la edad, el motivo de la interrupción y el año de prescripción.

Conclusiones: La persistencia de biosimilares fue menor de lo esperado. Las razones probables fueron la falta de confianza de los médicos y un aumento en el número de tratamientos biológicos disponibles. La duración del tratamiento con el original fue más del doble que la del biosimilar. El mayor número de discontinuaciones se produjo en los primeros 12 meses, estas discontinuaciones provocan un gran recambio entre tratamientos biológicos.

P404. INHIBIDORES DE LAS JANUS QUINASAS EN LAS UVEÍTIS SECUNDARIAS A ENFERMEDADES INFLAMATORIAS INMUNOMEDIADAS. ESTUDIO MULTICÉNTRICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Lara Sánchez-Bilbao¹, José Luis Martín-Varillas², Vanesa Calvo-Río¹, Mar Esteban-Ortega³, Santiago Muñoz-Fernández³, José Luis Álvarez-Vega⁴, Emma Beltrán⁵, Vega Jovaní⁶, Olga Maíz⁷, Raúl Veroz⁸, Carmen Álvarez-Reguera¹, Rosalía Demetrio-Pablo¹ y Ricardo Blanco¹

¹Reumatología y Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

IDIVAL. grupo de Inmunopatología. Santander. ²Reumatología. IDIVAL. grupo de Inmunopatología. Hospital de Laredo.

³Reumatología y Oftalmología. Hospital Infanta Sofía. Madrid. ⁴Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

⁵Reumatología. Hospital del Mar. Barcelona.

⁶Reumatología. Hospital General Universitario Dr. Balmis. Alicante.

⁷Reumatología. Hospital Universitario de Donostia. San Sebastián.

⁸Reumatología. Hospital de Mérida.

Introducción: Las uveítis pueden conllevar manifestaciones graves y refractarias a inmunosupresores convencionales e incluso a terapia biológica. Los inhibidores de la Janus quinasa (JAKINIB) han demostrado su eficacia en casos refractarios de diferentes enfermedades inflamatorias inmunomediadas (IMID).

Objetivos: En pacientes con uveítis refractaria que han recibido tratamiento con JAKINIB los objetivos fueron a) evaluar la eficacia y seguridad de JAKINIB en pacientes de centros de referencia del territorio español, b) realizar una revisión de la literatura.

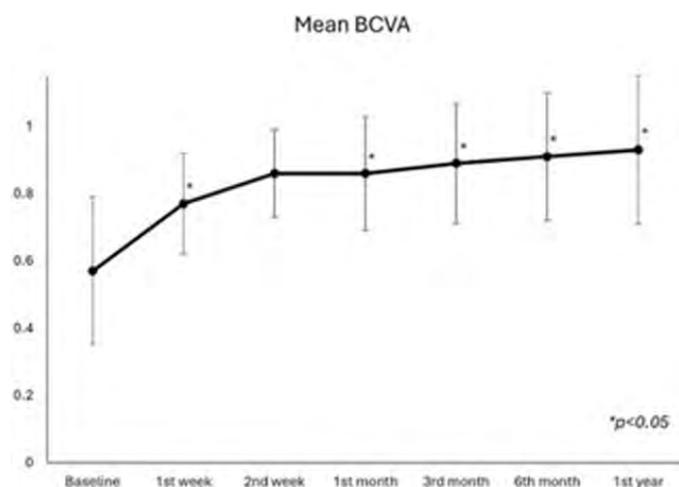
Métodos: Estudio multicéntrico nacional de 9 pacientes con uveítis refractaria tratados con JAKINIB. La eficacia se ha evaluado con los siguientes parámetros oculares: agudeza visual corregida (BCVA), presencia de celularidad en cámara anterior y presencia de edema macular quístico. La eficacia de JAKINIB se comparó entre la visita inicial, la 1ª semana, el 1º y 6º mes, y el 1º año. Para la revisión bibliográfica se ha realizado una búsqueda en PubMed, Embase y biblioteca Cochrane desde su inicio hasta el 1 de enero de 2024. Se incluyeron artículos de investigación originales que estudiaban el tratamiento con JAKINIB en pacientes con uveítis.

Resultados: Se han identificado 9 casos en siete hospitales universitarios y 12 casos en la revisión bibliográfica. Estos 21 pacientes (14 mujeres/7 hombres) (33 ojos afectados), edad media 34 ± 21,1 años, presentaban diferentes patrones de uveítis: panuveítis (n = 10), uveítis anterior (n = 10; 3 de ellos con edema macular quístico), y posterior (n = 1). La mayoría de las uveítis estaban asociadas a IMID (n = 18, 85,7%), mientras que en 3 pacientes (14,3%) fueron idiopáticas. Las principales IMID subyacentes fueron espondiloartritis (n = 7, 38,8%) y artritis idiopática juvenil (n = 6, 33,3%) (tabla). Además de los glucocorticoides sistémicos, antes de iniciar tratamiento con JAKINIB, la mayoría de los pacientes recibieron fármacos inmunosupresores convencionales (n = 18; 85,7%) y terapia biológica (n = 18; 85,7%). El JAKINIB más utilizado fue upadacitinib (n = 9; 42,9%) seguido de tofacitinib (n = 7; 33,3%). En un paciente con sín-

Estudio, año	Casos	Edad/Sexo	Enf. subyacente	JAKINIB	Patrón	Tratamiento inmunosupresor previo	Respuesta ocular
Bauermann et al. 2018	1	22, F	Artritis idiopática juvenil	TOFA	Uveítis anterior, EMQ	MTX, ADA, RTX, GOLI, IFX, CsA, TCZ, MMF	Mejoría completa
Paley et al. 2019	1	45, F	Idiopática	TOFA	Uveítis anterior, EMQ	MTX, LFN, AZA, MMF, ADA, IFX, CZP, acetorido de fluocinolona intravítreo	Mejoría completa
Majumder et al. 2020	1	26, F	Vogt-Koyanagi-Harada	TOFA	Uveítis posterior	ivMP	Mejoría completa
Miserocchi et al. 2020	4	1. 9, F 2. 1, F 3. 2, F 4. 10, M	Artritis idiopática juvenil	1. TOFA 2. BARI 3. BARI 4. BARI	1. Panuveítis 2. Panuveítis 3. Panuveítis 4. Panuveítis	1. IFX, ADA, LFN, ABA, RTX, TCZ. 2. MTX, ADA, IFX, RTX, ABA. 3. MTX, AZA, IFX, ADA, TCZ. 4. ETN, MTX, CsA, IFX, ADA, ABA, TCZ, RTX.	1. Mejoría completa 2. Mejoría completa 3. Mejoría completa 4. Mejoría completa
Kaneko et al. 2022	1	35, M	Artritis reumatoide	BARI	Panuveítis	MTX, SSZ, ADA, IFX	Mejoría completa
Xiao-Bao et al. 2022	1	18, F	Idiopática	TOFA	Panuveítis	MTX, MMF, CsA, ADA	Mejoría completa
Tao et al. 2023	2	1. 16, F 2. 30, M	1 Síndrome de Behçet 2. Síndrome de Behçet	1. UPA 2. UPA	1. Panuveítis 2. Panuveítis	1. MTX, CsA, MMF, ADA 2. MTX, CsA, MMF, ADA	1. Mejoría completa 2. Mejoría completa
Baquet-Walscheid et al. 2023	1	24, F	Artritis idiopática juvenil	UPA	Uveítis anterior	ivMP, MTX, AZA, CsA, ADA, IFX, TCZ, TOFA	Mejoría completa
Estudio actual, 2024	9	1. 25, F 2. 64, M 3. 62, F 4. 65, F 5. 59, M 6. 40, F 7. 55, M 8. 58, M 9. 48, F	1. Síndrome de Blau 2. Espondiloartritis y enfermedad de Crohn 3. E. Anquilosante 4. Idiopática 5. E. Anquilosante 6. Espondiloartritis y colitis ulcerosa 7. E. Anquilosante 8. E. Anquilosante 9. E. Anquilosante	1. TOFA/BARI 2. UPA 3. UPA 4. BARI 5. UPA 6. TOFA 7. UPA 8. UPA 9. UPA	1. Panuveítis 2. Uveítis anterior 3. Uveítis anterior 4. Panuveítis 5. Uveítis anterior 6. Uveítis anterior 7. Uveítis anterior, EMQ 8. Uveítis anterior 9. Uveítis anterior	1. MTX, ETN, ANA, ABA, ADA 2. MTX, AZA, IFX, ADA 3. SZP, ADA 4. MTX, AZA 5. MTX, ADA 6. MTX, AZA, ADA 7. MTX, IFX, GOLI 8. GOLI, ADA 9. ADA	1. Mejoría completa 2. Mejoría completa 3. Mejoría completa 4. Mejoría completa 5. Mejoría completa 6. Mejoría completa 7. Mejoría completa 8. Mejoría completa 9. Mejoría parcial

P404 Figura 1. Casos clínicos y revisión bibliográfica de pacientes con uveítis tratados con inhibidores de la Janus quinasa.

drome de Blau y uveítis, se realizó un cambio de tofacitinib por bari-citinib debido a una linfopenia grave, sin embargo, no se observaron efectos adversos graves en ningún paciente. Tras iniciar tratamiento con JAKINIB, todos los pacientes presentaron mejoría clínica, completa (n = 20; 95,2%) o parcial (n = 1; 4,8%). Aunque este paciente no alcanzara la mejoría completa, se observó una reducción del número de brotes (de 4 brotes previos a 1 cuando estaba en tratamiento). En los pacientes del estudio multicéntrico tras 13 [5-20] meses de seguimiento se observó una mejoría rápida y sostenida de la BCVA (fig.). Todos los pacientes presentaban Tyndall + al inicio del tratamiento (n = 9, 100%), con una disminución significativa desde el primer mes (n = 3, 33,3%) y resolución al sexto mes. Dos pacientes (22,2%) presentaban edema macular quístico al inicio, resolviéndose a los 3 meses de seguimiento en un caso y a los 12 meses en el otro paciente.



Mejoría rápida y sostenida de la agudeza visual corregida (BCVA) tras el inicio de JAKINIB.

Conclusiones: El tratamiento con JAKINIB parece ser eficaz y seguro en las uveítis relacionadas con diferentes IMID, incluso en pacientes refractarios a terapia biológica previa.

P405. TERAPIA BIOLÓGICA DUAL: USO DE DENOSUMAB CONCOMITANTE CON OTROS FÁRMACOS BIOLÓGICOS

Carlos Valera-Ribera¹, Alida Taberner-Cortés^{1,2}, Marina Saez-Bello², Patricia León-Torralba¹, Adrián Mayo-Juanatey¹, Pablo Andújar-Brazal¹, Laura Perea-Galera¹, Joaquín Lacasa-Molina¹, Ignacio Vázquez-Gómez¹, Elia Valls-Pascual¹, Àngels Martínez-Ferrer¹, Desamparados Ybáñez-García¹ y Juan José Alegre-Sancho¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.
²Servicio de Farmacia. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Objetivos: Describir la prevalencia y características del tratamiento concomitante de denosumab con otras terapias biológicas. Describir el motivo de retirada de alguno de los dos fármacos y eventos adversos secundarios al tratamiento.

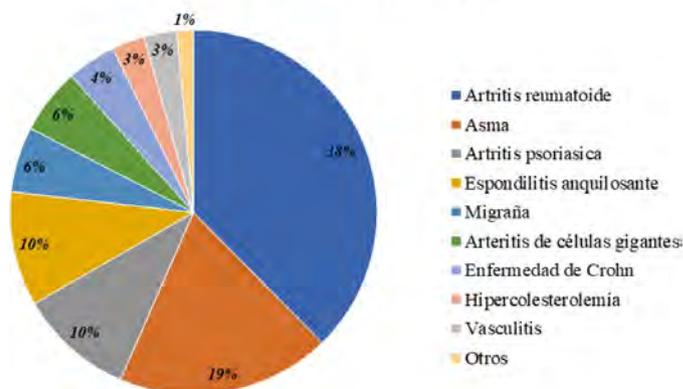
Métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron pacientes en seguimiento por el servicio de reumatología de un hospital terciario, que estuvieran en tratamiento con denosumab y alguna otra terapia biológica. El periodo de inclusión fue desde el año 2014 hasta la actualidad. Se recogieron las variables sociodemográficas (edad y sexo), el diagnóstico que motivó la prescripción de la terapia biológica, el tiempo de duración del tratamiento, la causa de la retirada y la aparición de efectos adversos.

Resultados: Se reclutaron 68 pacientes, 91,2% mujeres. La media de edad era de 75,3 años (DE ± 11,7). El tiempo medio de tratamiento fue 20,06 meses (DE ± 20,13). Después del diagnóstico de osteoporosis, el diagnóstico más frecuente fue el de artritis reumatoide (38,2%). Las enfermedades por las que se inició tratamiento biológico además de denosumab y su frecuencia, se recogen en la figura. Tras el denosumab, el fármaco biológico concomitante más frecuente fue adalimumab. Se utilizaron un total de 18 combinaciones diferentes de terapia biológica dual. En 66,18% de los pacientes, se tuvo que retirar uno de los tratamientos biológicos. El fármaco más retirado fue el propio denosumab (22,22%). El motivo de retirada más frecuente por decisión conjunta del médico y el paciente (30,3%), seguido por aparición de eventos adversos (27,3%), por decisión del médico (16,7%), por fallo primario (13,6%), decisión unilateral del paciente (9,1%) y por fallo secundario (3%). Los distintos fármacos biológicos y el porcentaje de retirada, se muestran en la tabla. De los 18 pacientes que sufrieron efectos adversos, el más frecuente fue la aparición de aftas (16,67%), seguido por lesiones urticariformes (11,11%). Otras reacciones adversas medicamentosas incluyeron cuadros gastrointestinales inespecíficos, cefalea, artromialgias y odinofagia. Ninguna de las reacciones adversas registradas requirió hospitalización.

Frecuencia de fármacos biológicos y retirados

Fármaco	Frecuencia	Frecuencia retirados	Porcentaje retirados (%)
Abatacept	2	2	100
Adalimumab	8	5	62,5
Baricitinib	4	2	50
Benralizumab	5	2	40
Denosumab	68	10	14,71
Erenumab	2	2	100
Etanercept	1	1	100
Evolocumab	1	1	100
Filgotinib	1	1	100
Galcanezumab	2	1	100
Golimumab	2	2	100
Ixekizumab	1	1	100
Mepolizumab	2	1	50
Omalizumab	3	2	66,67
Sarilumab	1	1	100
Secukinumab	3	3	100
Tildrakizumab	2	1	50
Tocilizumab	7	3	42,86
Tofacitinib	2	1	100

Figura 1: Diagnósticos clínicos



Diagnósticos clínicos que motivaron la terapia biológica dual.

Conclusiones: El uso de terapia biológica dual, empleando la combinación de denosumab con algún otro fármaco biológico, es cada vez más frecuente en la práctica médica actual. La combinación más frecuente en nuestra cohorte fue de denosumab con adalimumab. Si bien 2 tercios de los pacientes tuvo que suspender uno de los dos biológicos y hasta casi un 30% por efectos adversos, ninguno fue de gravedad.

P406. ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE. VENTANA DE OPORTUNIDAD CON ABATACEPT EN UN ESTUDIO MULTICÉNTRICO NACIONAL DE 526 PACIENTES

Ana Serrano-Combarro¹, Belén Atienza-Mateo¹, Libe Ibarrola Paino², Ivette Casafont-Solé³, Jesús Loarce-Martos⁴, Juan María Blanco-Madruga⁵, Santos Castañeda⁶, Rafaela Ortega-Castro⁷, Natalia Mena-Vázquez⁸, Nuria Vegas-Revenga⁹, Lucía Domínguez Casas¹⁰, Cilia Peralta-Ginés¹¹, M. Retuerto-Guerrero¹², Lorena Pérez Albaladejo¹³, Rubén López-Sánchez¹⁴, Ma Guadalupe Mazano Canabal¹⁵, Anahy Brandy-García¹⁶, Patricia López Viejo¹⁷, Gema Bonilla¹⁸, Olga Maiz¹⁹, María del Carmen Carrasco Cubero²⁰, Marta Garijo Bufort²¹, Ana Urruticochea-Arana²², Sergi Ordoñez²³, C. González-Montagut Gómez²⁴, Andrea García-Valle²⁵, Juan Ramón de Dios Jiménez de Aberásturi²⁶, María Martín López²⁷, Tomas Vázquez Rodríguez²⁸, Delia Fernández-Lozano²⁹, Ignacio Braña Abascal³⁰, Rafael B. Melero-González³¹, Emilio Giner³², Virginia Ruiz³³, Clara Ventín-Rodríguez³⁴, Marina Rodríguez López³⁵, Pablo Andújar-Brazal³⁶, J. Fernández-Melón³⁷, Lilian María López³⁸, José Ramón Lamúa Riazuelo³⁸, Anna Pàmies³⁹, Carlos Fernández-Díaz⁴⁰, Javier Loricera¹, Diego Ferrer⁴¹ y R. Blanco¹, en nombre del Grupo Colaborador Español de Abatacept en la Enfermedad Pulmonar Intersticial Asociada a la Artritis Reumatoide

¹Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander. ²Reumatología. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. ³Reumatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. ⁴Reumatología. Hospital Ramón y Cajal. Santander. ⁵Reumatología. Hospital de Basurto. Bilbao. ⁶Reumatología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. ⁷Reumatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. ⁸Reumatología. Hospital Regional de Málaga. ⁹Reumatología. Hospital Galdakao-Usansolo. Galdakao. ¹⁰Reumatología. Hospital Universitario San Agustín. Llanes. ¹¹Reumatología. Hospital Clínico Lozano Blesa. Zaragoza. ¹²Reumatología. Hospital de León. León.

¹³Reumatología. Hospital Universitario de Jaén. ¹⁴Reumatología. Hospital Universitario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. ¹⁵Reumatología. Complejo Asistencial de Zamora. ¹⁶Reumatología. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ¹⁷Reumatología. Hospital Severo Ochoa. Leganés. ¹⁸Reumatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ¹⁹Reumatología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. ²⁰Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina. Badajoz. ²¹Reumatología. Hospital de Sagunto. ²²Reumatología. Hospital Son Espases. Palma de Mallorca. ²³Reumatología. Hospital Universitario Arnau de Vilanova. Lleida. ²⁴Reumatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²⁵Reumatología. Complejo Asistencial Universitario de Palencia. ²⁶Reumatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria. ²⁷Reumatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²⁸Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ²⁹Reumatología. Hospital de Mérida. ³⁰Reumatología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo. ³¹Reumatología. Hospital de Ourense. ³²Reumatología. Hospital Royo Villanova. Zaragoza. ³³Reumatología. Hospital Clínic de Barcelona. ³⁴Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ³⁵Reumatología. Hospital Clínico Santiago de Compostela. ³⁶Reumatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. ³⁷Reumatología. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. ³⁸Reumatología. Hospital Universitario del Henares. Madrid. ³⁹Reumatología. Hospital Verge de la Cinta. Tortosa. ⁴⁰Reumatología. Hospital Reina Sofía. Murcia. ⁴¹Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

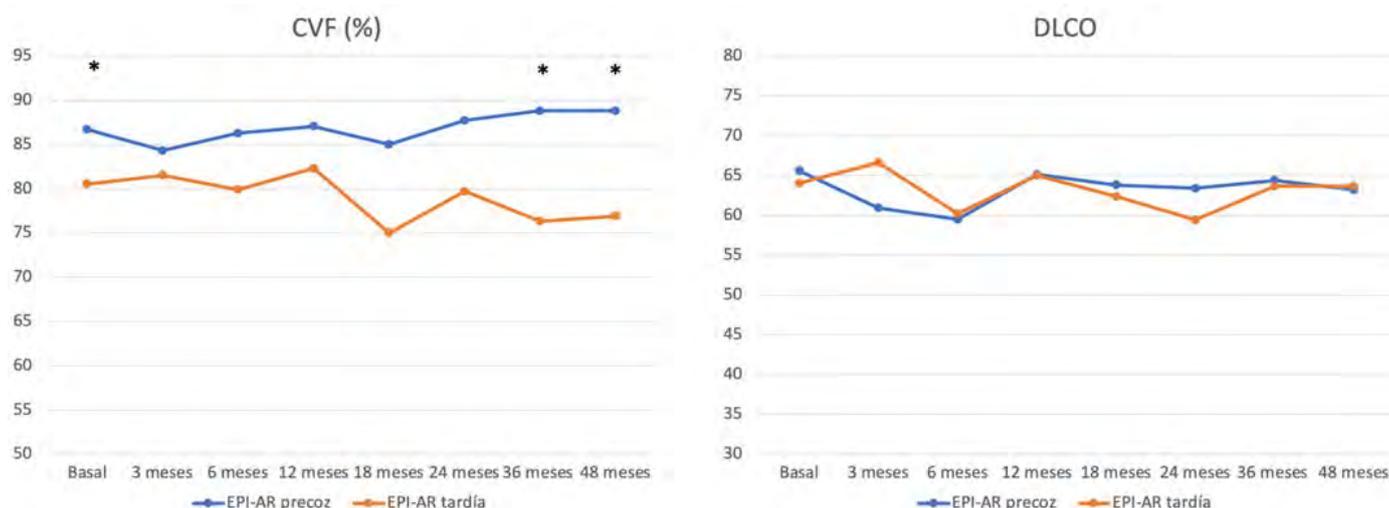
Introducción: La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una complicación grave de la artritis reumatoide (AR). El Abatacept (ABA) ha demostrado eficacia en el tratamiento de la EPI-AR, especialmente si se inicia precozmente durante la EPI^{1,2}.

Objetivos: Comparar la eficacia del ABA en pacientes con EPI en función de la duración de la afectación pulmonar.

Métodos: Estudio nacional multicéntrico de 526 pacientes con EPI-AR tratados con ABA. Se comparó el inicio de ABA en una fase temprana (≤ 6 meses desde el diagnóstico de EPI) (EPI-AR_{precoz}) con aquellos en los

	Total AR-EPI pacientes (n=526)	EPI-AR precoz (n=223)	EPI-AR tardía (n=170)	p
Edad, años, media±DE	66 ± 10	66 ± 10	66 ± 10	0.72
Mujer, n (%)	292 (56)	120 (54)	103 (60)	0.86
Tabaquismo, n (%)	280 (53)	122 (55)	88 (52)	0.56
Tiempo diagnóstico EPI - inicio ABA, meses, mediana [RIQ]	9 (2-36)	2 (1-4)	51 (36-90)	<0.001
RF n (%); ACPA n (%)	459 (87); 451 (86)	194 (87); 192 (86)	151 (89); 144 (86)	0.58; 0.83
DAS28-ESR	4.44 ± 2.13	4.33 ± 2.69	4.41 ± 1.63	0.79
Patrón EPI en TACAR n (%)				
NIU	237 (46)	102 (47)	73 (44)	0.73
NINE	153 (29)	67 (31)	51 (30)	
FVC (% pred) media±DE	86 ± 22	87 ± 24	81 ± 19	0.011
DLCO (% pred) media±DE	66 ± 20	64 ± 21	64 ± 21	0.53
ABA monoterapia n (%)	232 (45)	102 (47)	76 (46)	0.68
ABA combinado n (%)	282 (54)	114 (53)	91 (55)	
Dosis prednisona basal, mg/día, mediana [RIQ]	5 (5-10)	7.5 (5-10)	5 (5-10)	0.27
Inmunosupresores previos n (%)				
MTX	394 (75)	177 (80)	124 (73)	0.12
Lefunomide	244 (46)	99 (44)	79 (46)	0.68
Sulfasalazine	72 (14)	29 (13)	24 (14)	0.75
Hydroxychloroquine	164 (31)	72 (32)	53 (31)	0.82
Anti-TNF drugs (IFX; ADA; ETA)	42 (8); 70 (13); 75 (14)	14 (6); 37 (17); 30 (13)	13(8); 19 (11); 26 (15)	0.60; 0.13; 0.61
Rituximab	64 (12)	22 (10)	25 (15)	0.16
Tocilizumab	56 (10)	25 (11)	18 (11)	0.83

Principales características generales al inicio del estudio de los pacientes con AR-EPI de inicio temprano vs. tardío de ABA en el curso de la EPI.



P406 Figura 2. Evolución de las pruebas de función respiratoria en pacientes con EPI-AR de inicio "precoz" y "tardío" de ABA en el curso de la EPI. La CVF y la DLCO se expresan como media (IC95%). * $p < 0,05$.

que se inició la ABA ≥ 2 años (EPI-AR_{tardío}). Se analizaron los siguientes desenlaces: a) capacidad vital forzada (CVF), b) prueba de difusión de monóxido de carbono (DLCO), c) tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) torácica, d) disnea y e) actividad articular.

Resultados: Se incluyó el grupo EPI-AR_{precoz} ($n = 223$) y EPI-AR_{tardío} ($n = 170$). Las principales características basales se muestran en la tabla. La CVF media basal fue significativamente superior en el grupo EPI-AR_{precoz}. En la figura se muestra la evolución de la CVF y la DLCO durante 48 meses. Ambos parámetros se mantuvieron estables o con descensos discretos, de forma similar en ambos grupos (p NS respecto a la basal). Sin embargo, los valores de la CVF siempre fueron estadísticamente inferiores en el grupo EPI-AR_{tardío}. Las imágenes de TACAR de tórax disponibles mejoraron/se estabilizaron en el 74% y el 57% de los pacientes del grupo EPI-AR_{precoz} y EPI-AR_{tardío}, respectivamente. Se encontró estabilización o mejoría de la disnea en la mayoría de los pacientes de ambos grupos.

Conclusiones: ABA parece estabilizar el curso de la EPI independientemente de la duración de la misma. Sin embargo, este estudio sugiere la existencia de una "ventana de oportunidad" y la administración precoz de ABA parece preferible para preservar la función pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA

- Fernández-Díaz C, et al. *Rheumatology (Oxford)*. 2020;59(12):3906-16.
- Fernández-Díaz C, et al. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;61(1):299-308.

P407. REGISTRO LONGITUDINAL AMBISPECTIVO DE PRÁCTICA CLÍNICA DE TRATAMIENTO CON ANIFROLUMAB EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EN SEGUIMIENTO EN SERVICIOS DE REUMATOLOGÍA ESPAÑOLES (ANIFRO-REU): CARACTERÍSTICAS BASALES

Tarek Carlos Salman Monte¹, Irene Carrión-Barberà¹, Judit Font-Urgelles², Anne Riveros-Frutos², María Jesús García Villanueva³, Elvira Díez García⁴, Clara Moriano Morales⁴, Francisco Javier Narváez⁵, María Galindo⁶, Carlos de Frías Polo⁶, Ángel María García-Aparicio⁷, Josefina Cortés⁸, Sebastián Sandoval Moreno⁸, Consuelo Ramos Giráldez⁹, José A. Gómez-Puerta¹⁰, Beatriz Frade Sosa¹⁰, Carlos Marras Fernández-Cid¹¹, María Piqueras García¹¹, Silvia García Cirera¹², José María Pego-Reigosa¹³, Irene Altabás-González¹³, Julia Martínez-Barrio¹⁴, Sergi Heredia¹⁵, José Rosas¹⁶, Andrea Hernández¹⁷, Jaime Calvo-Alén¹⁸, Concepción Fito-Manteca¹⁹, Natividad del Val del Amo¹⁹, Samuel Hernández-Baldizón²⁰, Inmaculada Ros Vilamajó²⁰ e Íñigo Rúa-Figueroa¹⁷

- ¹Servicio de Reumatología. Hospital del Mar-IMIM. Barcelona.
- ²Servicio de Reumatología. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona.
- ³Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.
- ⁴Servicio de Reumatología. Complejo Asistencial Universitario de León.
- ⁵Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.
- ⁶Servicio de Reumatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- ⁷Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de Toledo.
- ⁸Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.
- ⁹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.
- ¹⁰Servicio de Reumatología. Hospital Clínic. Barcelona.
- ¹¹Servicio de Reumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
- ¹²Servicio de Reumatología. Consorci Coporació Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.
- ¹³Servicio de Reumatología. Hospital Meixoeiro. Vigo.
- ¹⁴Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
- ¹⁵Servicio de Reumatología. Hospital Moisès Broggi. Sant Joan Despí.
- ¹⁶Servicio de Reumatología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa.
- ¹⁷Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.
- ¹⁸Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz.
- ¹⁹Servicio de Reumatología. Complejo Universitario de Navarra. Pamplona.
- ²⁰Servicio de Reumatología. Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

Introducción: Anifrolumab es un tratamiento biológico con aprobación reciente para el lupus eritematoso sistémico (LES), respaldado por su eficacia en ensayos clínicos. Sin embargo, faltan datos de la práctica clínica real.

Objetivos: Describir las características clínicas basales de los pacientes en el momento del inicio de anifrolumab y los motivos de su prescripción en pacientes con LES en seguimiento en los diferentes Servicios de Reumatología españoles.

Métodos: Estudio multicéntrico con medicación, observacional, no controlado y ambispectivo de una cohorte de pacientes con LES (según criterios EULAR/ACR 2019), atendidos en 20 servicios de Reumatología. Se incluyeron todos los pacientes que recibieron al menos una dosis de anifrolumab y firmaron el consentimiento informado. Se recogieron variables sociodemográficas, clínicas, analíticas y tratamientos. Además, se calcularon en la visita inicial índices o escalas de actividad (SLEDAI-2k, SFI, SLE-DAS, CLASI), daño (SLICC/ACR/DI), fatiga (FACIT), disfunción neurocognitiva (MoCA) e impacto de la enfermedad (LIT). Se realizó un análisis descriptivo de la muestra. Código del Comité de Ética: 2023/10814.

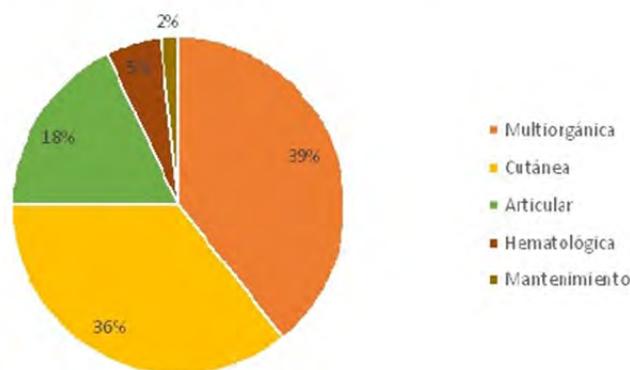
Resultados: Se incluyeron un total de 56 pacientes con LES. En la tabla se muestran las características demográficas, clínicas y tratamientos de los pacientes. En la figura se muestran las principales manifestaciones clínicas que motivaron el inicio del tratamiento con anifrolumab.

Características demográficas y clínicas de los pacientes

Demográficos	
Edad al inicio de anifrolumab	45,5 ± 12,9
Años desde el diagnóstico de LES hasta el inicio de anifrolumab	14,2 ± 8,9
Edad en el momento del diagnóstico de LES	30,8 ± 13,6
Sexo (mujeres)	49 (87,5%)
Etnicidad	
Caucásico	46 (82,1%)
Hispano	6 (10,7%)
Asiático	2 (3,6%)
Árabe	2 (3,6%)
Trabajadores activos	
SLEDAI	27 (48,2%)
Convulsiones de inicio reciente	2 (3,6%)
Psicosis	2 (3,6%)
Síndrome orgánico cerebral	1 (1,8%)
Alteraciones visuales	1 (1,8%)
Alteración de pares craneales	1 (1,8%)
Cefalea por lupus	1 (1,8%)
Accidente cerebrovascular	1 (1,8%)
Vasculitis	5 (8,9%)
Artritis	31 (55,4%)
Miositis	1 (1,8%)
Cilindros urinarios	1 (1,8%)
Hematuria	1 (1,8%)
Proteinuria	2 (3,6%)
Piuria	5 (8,9%)
Exantema nuevo	34 (60,7%)
Alopecia	22 (39,3%)
Úlceras en la mucosa oral o nasal	22 (39,3%)
Pleuritis/Pericarditis	2 (3,6%)
Complemento bajo CH50, C3 o C4	2 (3,6%)
Anti-dsDNA	21 (37,5%)
Fiebre (Temperatura > 38 °C)	20 (35,7%)
Trombopenia < 100 × 10 ⁹ /L	3 (5,4%)
Leucopenia < 3 × 10 ⁹ /L	4 (7,1%)
Otras manifestaciones (no SLEDAI)	14 (25%)
Enfermedad pulmonar intersticial difusa	2 (3,6%)
Temblor de manos	1 (1,8%)
Astenia intensa	5 (8,9%)
Raynaud	2 (3,6%)
Escala y actividad	
Brotos	47 (83,9%)
Brote grave	12 (21,4%)
Moca Test	24,2 ± 6
LIT	47,7 ± 26,4
FAKIT	24,4 ± 13,4
SLE-DAS	9,7 ± 6,4
SLICC/ACR DI	0,82 ± 1,1
SLEDAI	8,9 ± 7,1
PGA	2,4 ± 2,3
CLASI actividad	9,6 ± 9,5
CLASI daño	2,3 ± 3,9
Tratamientos	
Hidroxicloroquina	46 (82,1%)
Dosis de hidroxicloroquina	204,6 ± 102,2
Tratamiento previo con corticoides	48 (85,7%)
Dosis de corticosteroides	9,5 ± 8,5
1 FAME al inicio de anifrolumab	52 (92,9%)
2 FAME al inicio de anifrolumab	16 (28,6%)
3 FAME al inicio de anifrolumab	5 (8,9%)
Tipo de FAME previo	
Metotrexato	28 (50%)
Leflunomida	7 (12,5%)
Azatioprina	6 (10,7%)
Micofenolato mofetilo o ácido micofenólico	17 (30,3%)
Sulfato de cloroquina	3 (5,4%)
Mepacrina	5 (8,9%)
Otro	5 (8,9%)
Tratamiento biológico previo	
Tipo de biológico previo	51 (91,1%)
Rituximab	13 (23,2%)
Belimumab	34 (60,7%)
Anti-TNF α	3 (5,4%)
Otro	1 (1,8%)

Conclusiones: Hasta la fecha, en este registro, anifrolumab se inició en práctica clínica real en pacientes con una enfermedad de larga evolución y refractarios a varios tratamientos sintéticos y biológicos. Si bien los pacientes presentaron diversas manifestaciones clínicas, hubo un claro predominio de las mucocutáneas. Queda por dilucidar, mediante un seguimiento sistemático y el análisis de datos prospectivos, si anifrolumab es igual de eficaz cuando se utiliza en práctica clínica real en comparación con los ensayos clínicos.

Manifestación principal para iniciar anifrolumab



Principales manifestaciones clínicas que motivaron el inicio del tratamiento con anifrolumab.

P408. FRECUENCIA DEL VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO MODERADO-GRAVE

Carmen Lasa Teja, Carmen Bejerano-Herrería, Virginia Portilla-González, Alfonso Corrales-Martínez y Ricardo Blanco

División de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Inmunopatología. Santander.

Introducción: El virus del papiloma humano (VPH) está asociado al cáncer de cuello uterino. Las múltiples parejas sexuales, los anticonceptivos orales, el tabaquismo o la infección por VIH son algunos de los principales cofactores implicados en su desarrollo. El riesgo global de neoplasia está aumentado en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES), incluido el cáncer de cérvix. En las pacientes con LES también pueden estar asociados factores adicionales como el tratamiento inmunosupresor (principalmente ciclofosfamida), la actividad de la enfermedad y los factores genéticos. La citología del cuello uterino es el mejor método de cribado de lesiones precancerosas en el cuello uterino.

Objetivos: Evaluar la frecuencia del VPH en pacientes con LES moderado-grave.

Métodos: Estudio unicéntrico, observacional y retrospectivo de 86 pacientes con diagnóstico de LES moderado-grave que han recibido tratamiento con ciclofosfamida, rituximab, micofenolato mofetilo y/o belimumab en un hospital universitario de referencia en el Norte de España. Las citologías y la detección del VPH se recogieron de acuerdo con las guías regionales de práctica clínica. Las lesiones se clasificaron según el Sistema Bethesda como: células escamosas atípicas de significado indeterminado (ASC-US), lesión escamosa intraepitelial de bajo grado (LSIL), lesión escamosa intraepitelial de alto grado (HSIL) y carcinoma escamoso invasivo.

Resultados: Se estudiaron 86 pacientes, mayoritariamente mujeres (n = 74, 86,1%), de raza caucásica (n = 81, 94,2%) con una mediana de edad de 51 años durante una media de 12,3 ± 10,8 años desde el diagnóstico (tabla 1). Casi el 54% de las pacientes habían fumado alguna vez. El virus del papiloma humano (VPH) fue positivo en 12 (13,9%) pacientes (11 mujeres/1 hombre). Se encontró un serotipo de alto riesgo en 9 (75%) de los pacientes. En 70 (94,6%) mujeres se había realizado una citología cervical. En 10 (14,3%) de las pacientes la citología fue positiva (tablas). Una mujer de mediana edad desarrolló un carcinoma epidermoide de cuello uterino IIIB con afectación ganglionar y pélvica. Esta paciente había recibido tratamiento con ciclofosfamida y tenía un serotipo de VPH de alto riesgo (tabla 2). Además, un hombre desarrolló una neoplasia intraepitelial anal y se encontró un VPH de alto riesgo.

Tabla 1. Características generales de pacientes con LES moderado-severo.

	Pacientes con LES moderado-severo (n= 86)
Sexo	
Mujer, n (%)	74 (86.1)
Hombre, n (%)	12 (13.9)
Edad, años, media ± DE	50.77±13.68
Caucásicos, n (%)	81 (94.2)
Tabaco, n (%)	
Fumador, n (%)	17 (19.8)
Exfumador, n (%)	29 (33.7)
Tiempo desde el diagnóstico de LES, meses, media±DE	155.2±130.5
VPH positivo	12 (13.9)
Serotipo de alto riesgo	9 (75)
Serotipo de bajo riesgo	3 (25)
Tratamiento con Ciclofosfamida previo, n (%)	27 (31.4)
Citología cervical positiva	10 (14.3)
ASC US, n (%)	1 (10)
LSIL (CIN I), n (%)	3 (30)
HSIL (CIN II and CIN III), n (%)	5 (50)
Carcinoma invasivo, n (%)	1 (10)
Neoplasia intraepitelial anal grado I	1 (8.3)

Abreviaciones: Lupus Eritematoso Sistémico (LES). Human Papilomavirus (VPH). Atipias de células escamosas de significado incierto (ASC-US). Lesión intraepitelial escamosa de bajo grado (LSIL). Lesión intraepitelial escamosa de alto grado (HSIL). Neoplasia intraepitelial (CIN).

Tabla 2. Características generales de pacientes con citología positiva.

	ASC-US N=1	LSIL (CIN I) N= 3	HSIL (CIN II and CIN III) N= 5	Carcinoma invasivo N= 1
Sexo, Mujer, n (%)	1 (100)	3 (100)	5 (100)	1 (100)
Edad, años, media ± DE	28	47.3 ± 6.8	52.4±14.1	44
Tabaco (actual o pasado), n (%)	0	2 (66.6)	4 (80)	0
VPH positivo, n (%)	1 (100)	2 (66.6)	4 (80)	1 (100)
Serotipo de alto riesgo, n (%)	0	2 (66.6)	3 (60)	1 (100)
Tratamiento con Ciclofosfamida, n (%)	0	0	1 (20)	1 (100)

Abreviaciones: Human Papilomavirus (VPH). Atipias de células escamosas de significado incierto (ASC-US). Lesión intraepitelial escamosa de bajo grado (LSIL). Lesión intraepitelial escamosa de alto grado (HSIL). Neoplasia intraepitelial (CIN).

Conclusiones: La presencia de VPH es relativamente frecuente en el LES. El control exhaustivo de pacientes con LES a través de una citología anual permite conseguir una identificación precoz de lesiones precancerosas/cancerosas.

BIBLIOGRAFÍA

1. García-Carrasco M, Mendoza-Pinto C, Rojas-Villarraga A, Molano-González N, Vallejo-Ruiz V, Munguía-Realpozo P, Colombo AL, Cervera R. Prevalence of cervical HPV infection in women with systemic lupus erythematosus: A systematic review and meta-analysis. Autoimmun Rev. 2019;18(2):184-91. Erratum in: Autoimmun Rev. 2019;18(4):437.

P409. ÍNDICE DE ACTIVIDAD Y SU CORRELACIÓN CON EL ÍNDICE DE DAÑO ORGÁNICO Y EL HAQ EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO MODERADO-GRAVE. ESTUDIO DE UN ÚNICO CENTRO UNIVERSITARIO

Carmen Lasa Teja, Carmen Bejerano-Herrera, Virginia Portilla-González, Alfonso Corrales-Martínez y Ricardo Blanco

División de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de inmunopatología. Santander.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica, caracterizada por la heterogeneidad en su

patogenia, manifestaciones clínicas, tratamiento y pronóstico. Según las recomendaciones EULAR, es necesario medir la actividad y el daño orgánico, como indicador de pronóstico de la enfermedad. **Objetivos:** Evaluar la correlación de la actividad de la enfermedad con la gravedad del daño orgánico (SDI) y los cuestionarios reportados por el paciente (PROs).

Métodos: Estudio unicéntrico, observacional y transversal de 86 pacientes con LES moderado-grave que han recibido tratamiento además de con antimaláricos y/o corticoides con, ciclofosfamida (CP), rituximab (RTX), micofenolato mofetilo (MFM) y/o belimumab (BLM) en un Hospital Universitario del norte de España. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos y de laboratorio, así como cuestionarios reportados por los pacientes, HAQ (Cuestionario de Evaluación de la Salud) y Registro del Impacto de Lupus (LIT). La remisión se definió según DORIS (SLEDAI-2K clínico = 0, evaluación global del médico (PGA) < 0,5, independientemente de la serología, prednisona ≤ 5 mg/día e inmunosupresores estables, incluidos los biológicos). El estado de baja actividad de la enfermedad lúpica (LLDAS) se definió como un SLEDAI-2K ≤ 4, sin actividad de la enfermedad en los principales órganos, sin nueva actividad de la enfermedad en relación con evaluaciones previas, PGA ≤ 1 y prednisona ≤ 7,5 mg/día). El daño orgánico se calculó mediante el índice de daño SLICC/ACR (SDI).

Resultados: Se estudiaron 86 pacientes (n = 74, 86,1% mujeres); mediana de edad de 51 años, y con un seguimiento medio de 12,9 ± 10,9 años desde el diagnóstico de LES (tabla). Las principales características evaluadas incluyeron: factores de riesgo cardiovascular (FRCV) (n = 63, 73,3%); nefritis lúpica (NL) (n = 25, 29,1%); tratamiento previo con glucocorticoides (n = 83, 96,51%). La mayoría de los pacientes (n = 66, 76,7%) se encontraban en el momento del estudio con antipalúdicos. 58 sujetos (67,4%) han estado expuestos a BLM, el 31,4% a CFM, 38 pacientes (44,2%) a RTX y el 33,7% a MFM. En el momento de la evaluación, 38 pacientes (44,2%) y 31 (31,4%) se encontraban en remisión según DORIS y LLDAS respectivamente. De los 38 (44,2%) pacientes que estaban en remisión según los criterios DORIS, 19 (50%) tenían un SDI ≥ 1 y 11 (28,9%) el SDI era ≥ 2. Por el contrario, de los 17 pacientes que no estaban en remisión/LLDAS, en 11 (64%) el SDI era = 0. Por otro lado, en 32 de 38 pacientes (84,25%) que estaban en remisión según DORIS, el HAQ estaba entre 0-1. Sin embargo, solo en 5 de 17 pacientes (29,4%) que no estaban en remisión/LLDAS, el HAQ estaba entre 0-1.

Tabla 1. Características generales y evolución clínica de 86 pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES).

Datos demográficos			
Sexo		SLEDAI 2K, media±DE	1.8±2.97
Mujer, n (%) / Varón, n (%)	74 (86.1) / 12 (13.9)	HAQ, media ± DE	0.83±0.70
Edad, años, media±DE	50.77±13.68	LIT, mean ± DE	43.78±24.47
Caucásicos, n (%)	81 (94.2)	Remisión DORIS, n (%)	38 (44.2)
FRCV, n (%)	63 (73.3)	LLDAS, n (%)	31 (36.04)
Tiempo desde el diagnóstico de LES, meses, media±DE	155.2±130.5	SDI = 0, n (%)	47 (54.7)
Principal daño involucrado		SDI > 0, n (%)	39 (45.3)
NL, n (%)	25 (29.1)	Neuropsiquiátrico	17 (19.8)
Anemia hemolítica, n (%)	10 (11.6)	Ocular	11 (12.8)
Sistema Nervioso Central (SNC), n (%)	5 (5.8)	Musculoesquelético	9 (10.5)
Tratamiento previo, incluido el actual		Gastrointestinal	4 (4.7)
Corticosteroides actual, n (%)	83 (96.51) / 45 (52.3)	Cutáneo	4 (4.7)
Agentes Antimaláricos actual, n (%)	86 (100) / 66 (76.7)	Cardiovascular	3 (3.5)
Ciclofosfamida, n (%)	27 (31.4)	Pulmonar	2 (2.3)
Rituximab, n (%)	38 (44.2)		
Micofenolato Mofetilo, n (%)	29 (33.7)		
Belimumab, n (%)	58 (67.4)		

Abreviaturas: Factores de Riesgo Cardiovascular (FRCV), Nefritis Lúpica (NL), Sistema Nervioso Central (SNC), Ciclofosfamida (CFM), Rituximab (RTX), Micofenolato mofetilo (MFM), Lupus Impact Tracker (LIT). Cuestionario de evaluación de la salud (HAQ).

Tabla 2. Comparación entre la remisión según DORIS, la baja actividad de la enfermedad lúpica (LLDAS) y la No remisión/no LLDAS con la afectación del daño orgánico y el Cuestionario de Evaluación de la Salud (HAQ).

	Remisión según DORIS N = 38	LLDAS N = 31	No Remisión/no LLDAS N = 17
SDI, puntuación			
SDI=0, n (%)	19 (50)	17 (54.85)	11 (64.70)
SDI=1, n (%)	8 (21.1)	9 (29.03)	3 (17.65)
SDI≥2, n (%)	11 (28.9)	5 (16.12)	3 (17.65)
HAQ			
HAQ= 0-1, n (%)	32 (84.2)	13 (41.93)	5 (29.41)
HAQ= 1-2, n (%)	6 (15.8)	16 (51.62)	11 (64.70)
HAQ >2, n (%)	0	2 (6.45)	1 (5.89)

Conclusiones: En esta serie de LES moderado-grave, una proporción importante (44,2%) de los pacientes estaban en remisión según DORIS. De estos pacientes, la mitad presentaban daño orgánico por SDI. La mala correlación que existe entre el índice de actividad y el daño orgánico (IDS), hace necesario realizar ambos índices. La correlación del índice de actividad con el HAQ parece ser mejor.

P410. ¿INFLUYE EL HABER ALCANZADO LA REMISIÓN CLÍNICA O LA BAJA ACTIVIDAD EN EL RIESGO DE RECIDIVA RENAL TRAS LA RETIRADA DEL TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR EN LA NEFRITIS LÚPICA?

Paola Vidal Montal¹, Javier Narváez¹, Xesca Mitjavila², Xavier Fulladosa³, Olga Capdevila², Joan Torra³, Pol Maymó¹, Judith Palacios¹, Montserrat Roig¹, Martí Aguilar¹, Laia de Daniel¹ y Joan Miquel Nolla¹

Unidad Funcional de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (UFMAS).
¹Servicio de Reumatología; ²Servicio de Medicina Interna; ³Servicio de Nefrología. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Introducción: Desde hace años se propugna que el objetivo terapéutico en el tratamiento del lupus eritematoso sistémico (LES) debe ser alcanzar la remisión clínica mantenida (según la definición de los grupos DORIS) o, alternativamente, un estado de baja actividad inflamatoria de la enfermedad (según la definición LLDAS del grupo asiático-pacífico). De acuerdo con la última actualización de las recomendaciones EULAR/ERA-EDTA para el manejo de la nefritis lúpica (NL), en los pacientes con respuesta renal completa (RRC) mantenida, se puede intentar la suspensión de la terapia inmunosupresora tras 3-5 años de tratamiento.

Objetivos: Analizar si el hecho de haber alcanzado la remisión clínica mantenida (consenso DORIS 2021) o la LLDA influye en el riesgo de recidiva renal (RR) tras la suspensión del tratamiento inmunosupresor en pacientes con NL y RRC prolongada.

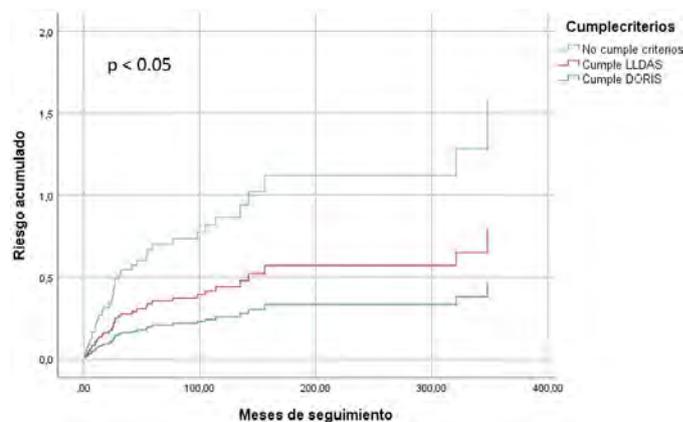
Métodos: De un total de 160 pacientes con NL confirmada por biopsia renal, se seleccionaron para su análisis aquellos en quienes se había retirado la terapia inmunosupresora después de 3 o más años de tratamiento por respuesta renal completa mantenida. Se evaluó si los pacientes cumplían criterios DORIS 2021 y LLDAS [tabla 1] en el momento de la suspensión.

Resultados: Se identificaron 105 pacientes (85 mujeres), con una edad media (\pm DE) al diagnóstico de la nefritis de $33,2 \pm 12$ años y con una duración mediana del seguimiento de 18,7 años (rango intercuartílico o IQR 25%-75%: 11,4-29,5). De acuerdo con el tipo histológico de NL, 13 enfermos (12,4%) tuvieron una clase II, 16 (15,2%) una clase III, 51 (48,6%) una clase IV y 25 (23,8%) una clase V. La duración (mediana) del tratamiento inmunosupresor en el momento de su retirada fue de 85 meses (IQR: 54-126). Cuarenta y ocho (45,7%) pacientes cumplían los criterios DORIS de remisión clínica, 24 (22,8%) habían alcanzado únicamente la LLDAS, y 33 (31,4%) no cumplían ninguna de las 2 definiciones. Solo en 3 casos (2,8%) se realizó biopsia renal previa a la suspensión del tratamiento. Se observó que los pacientes que habían alcanzado la remisión clínica

tuvieron un menor riesgo de RR en comparación con aquellos que no cumplieron con los criterios DORIS ni LLDAS (hazard ratio [HR] = 0,291, IC95% 0,131-0,644; $p = 0,002$). Los pacientes que alcanzaron solo LLDAS también mostraron menor riesgo, aunque la diferencia no fue estadísticamente significativa (HR = 0,514, IC95% 0,226-1,170; $p = 0,113$) [fig.]. A pesar de no observarse diferencias significativas en la gravedad de las recidivas, los pacientes que alcanzaron la remisión experimentaron menos brotes renales [tabla 2] y un tiempo medio hasta la primera recidiva significativamente mayor en comparación con aquellos que no alcanzaron ni la remisión ni la LLDAS (213,1 meses vs. 166; $p < 0,001$).

DORIS 2021	LLDAS
SLEDAI clínico = 0	SLEDAI-2K ≤ 4 sin afectación de órgano mayor (renal, SNC, cardiopulmonar, vasculitis o fiebre) No anemia hemolítica No afectación gastrointestinal Sin nuevas manifestaciones respecto a la evaluación anterior
Evaluación global del médico (0-3)	
≤ 0.5	≤ 1
GC ≤ 5 mg/día	GC ≤ 7.5 mg/día
Puede recibir HCO, tratamiento IS y biológicos a dosis estable y bien tolerada	

Tabla 1. Criterios DORIS 2021 y LLDAS.



Riesgo de recidiva renal según grupos.

	No remisión ni LLDAS n = 33	Solo LLDAS n = 24	DORIS n = 48	Post-hoc			
				P	1 vs 2	1 vs 3	2 vs 3
Media de episodios renales	2.15 \pm 1.18	1.75 \pm 0.89	1.42 \pm 0.77	0.004	0.345	0.002	0.479

Tabla 2. Media del número de episodios de nefritis lúpica en cada grupo.

Conclusiones: Los pacientes con NL que alcanzan la remisión clínica o LLDAS antes de suspender la terapia inmunosupresora presentan menor riesgo de recidiva. Estos hallazgos confirman el beneficio clínico de la estrategia con un objetivo terapéutico (estrategia *treat to target*) en el LES.

P411. CARACTERIZACIÓN DE UNA COHORTE MULTICÉNTRICA DE PACIENTES CON NEFRITIS LÚPICA SOMETIDOS A TRASPLANTE RENAL

A. Egea Fuentes¹, V. Calvo-Río^{2,3}, L. Sánchez-Bilbao^{2,3}, C. Marras Fernández-Cid¹, L. Martín-Sierra⁴, S. Sandoval-Moreno⁵, J. Cortés-Hernández⁵, C.A. Egües-Dubuc⁶, N. Viveros-Pérez⁷, M. Caeiro-Aguado⁸, A. Mayo-Juanatey⁹, M. Retuerto-Guerrero¹⁰, M.C. Osorio-Sanjuan¹¹, L. Sala-Icardo¹² y R. Blanco^{2,3}

¹Reumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ²Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ³Grupo de investigación en Inmunopatología. IDIVAL. Santander. ⁴Reumatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. ⁵Reumatología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁶Reumatología. Hospital Universitario de Donostia. San Sebastián. ⁷Reumatología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. ⁸Reumatología. Centro Hospitalario Universitario de Pontevedra. ⁹Reumatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. ¹⁰Reumatología. Complejo Asistencial Universitario de León. ¹¹Reumatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ¹²Reumatología. Hospital Universitario de Torrejón.

Introducción: La nefritis lúpica (NL) es una complicación potencialmente grave del lupus eritematoso sistémico (LES). Como se describe en la literatura, entre el 10 y el 20% de los pacientes con NL desarrollan enfermedad renal terminal (ERT), requiriendo en algunos casos trasplante renal (TR) [1].

Tabla 1. Datos epidemiológicos y clínicos de 76 pacientes

Edad (media ± DE años)	55,77 ± 4,86
Sexo	
Hombre, n (%)	17 (22,37%)
Mujer, n (%)	59 (77,63%)
Factores de riesgo cardiovascular	
Hipertensión arterial, n (%)	52 (68,42%)
Dislipemia, n (%)	28 (36,85%)
Diabetes mellitus, n (%)	6 (7,89%)
Cardiopatía, n (%)	18 (23,68%)
Diagnóstico histológico	
NL tipo I, n (%)	1 (1,32%)
NL tipo II, n (%)	9 (11,84%)
NL tipo III, n (%)	10 (13,16%)
NL tipo IV, n (%)	32 (42,11%)
NL tipo V, n (%)	2 (2,63%)
NL tipo IV-V, n (%)	1 (1,32%)
NL clasificable, n (%)	2 (2,63%)
Desconocido, n (%)	19 (25,00%)
Tiempo de TRS hasta el trasplante renal, mediana [IQR]	1,60 años [0,93-3,17]

DE: desviación estándar; NL: nefritis lúpica; TRS: terapia renal sustitutiva; IQR: rango intercuartil.

Tabla 2. Características del trasplante y seguimiento

Complicaciones inmediatas postrasplante	
Sí, n (%)	25 (32,89%)
Pérdida del injerto	27 (35,53%)
En el primer año, n (%)	9 (11,84%)
Del primer al quinto año, n (%)	8 (10,53%)
Más de 5 años después, n (%)	9 (11,84%)
Desconocido, n (%)	1 (1,32%)
Causas de pérdida del injerto	
Rechazo agudo, n (%)	6 (22,22%)
Rechazo crónico, n (%)	6 (22,22%)
Rechazo agudo y crónico, n (%)	5 (18,52%)
Microangiopatía trombótica, n (%)	1 (3,70%)
Trombosis del injerto, n (%)	4 (14,81%)
Brote de NL sobre el injerto, n (%)	3 (11,11%)
Desconocida, n (%)	2 (7,41%)
Situación actual	
Trasplante, n (%)	41 (53,95%)
Retrasplante, n (%)	9 (11,84%)
Hemodiálisis, n (%)	12 (15,79%)
Diálisis peritoneal, n (%)	1 (1,32%)
Fallecimiento, n (%)	13 (17,11%)

NL: nefritis lúpica.

Objetivos: Caracterizar una cohorte de pacientes con NL de 10 hospitales españoles a los que se les realizó TR para determinar la frecuencia de pérdida del injerto renal y el papel que juega el brote de NL en el órgano trasplantado.

Métodos: Realizamos un estudio descriptivo multicéntrico de todos los pacientes sometidos a TR por NL en 10 hospitales españoles entre 1980 y 2023. La información se obtuvo mediante la revisión de la historia clínica en formato físico y electrónico de cada paciente. Se recogieron datos epidemiológicos y clínicos tras el diagnóstico de LES y NL y se registraron los casos de pérdida del injerto renal y sus causas.

Resultados: Se incluyeron 76 pacientes, en su mayoría mujeres (n = 59, 77,63%) con hipertensión arterial como factor de riesgo cardiovascular más frecuente (n = 52, 68,42%) y diagnóstico histológico predominante de NL tipo IV (n = 32, 42,11%). La mediana [IQR] de tiempo transcurrido desde el inicio de la terapia renal sustitutiva (TRS) hasta la realización del trasplante renal (TR) fue de 1,60 años [0,93-3,17] (tabla 1). Como se muestra en la tabla 2, tanto la muerte encefálica como la asistolia fueron los subtipos de donación registrados con mayor frecuencia (n = 28, 36,84% y n = 27, 35,53% respectivamente). La pérdida del injerto renal se observó en 27 pacientes (35,53%), siendo las causas más frecuentes el rechazo agudo (n = 6, 22,22%), el rechazo crónico (n = 6, 22,22%), el rechazo agudo y crónico (n = 5, 18,52%) y la trombosis del injerto (n = 4, 14,81%). El brote de NL sobre el injerto fue causa de pérdida de órgano en 3 pacientes (11,11%).

Conclusiones: A pesar de las preocupaciones sobre la recurrencia de NL después del TR, nuestros datos sugieren que la recurrencia de NL del injerto no es una causa común de pérdida de órganos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zhang L, Lee G, Liu X et al. Long-term outcomes of end-stage kidney disease for patients with lupus nephritis. *Kidney Int.* 2016;89:1337-45.

P412. EMPEORAMIENTO CLÍNICO EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO NO ADHERENTES A BELIMUMAB

Marta de la Rubia Navarro¹, Elena Grau García², M^a Jesús Cuellar Monreal³, Iago Alcántara Álvarez¹, Inmaculada Chalmeta Verdejo¹, Hikmat Charia², Luis González Puig¹, Anderson Víctor Huaylla Quispe¹, José Ivorra Cortés¹, Samuel Leal², Isabel Martínez Cordellat¹, Laura Mas Sánchez¹, Pablo Francisco Muñoz Martínez¹, Rosa Negueroles Albuixech¹, José Eloy Oller Rodríguez¹, Daniel Ramos Castro¹, Carmen Riesco Bárcena¹, Alba Torrat Novés¹, Ernesto Tovar Sugrañes¹, Elvira Vicens Bernabeu¹, Belén Villanueva Mañes¹, Inés Cánovas Olmos¹, Carmen Nájera Herranz¹ y José Andrés Román Ivorra¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ²Servicio de Reumatología. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ³Servicio de Farmacia. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, crónica y multisistémica que afecta típicamente a mujeres en edad fértil. El manejo terapéutico de la enfermedad es muy complejo, sin embargo, el pronóstico ha mejorado sustancialmente en los últimos 50 años. En 2011 fue aprobado belimumab, un anticuerpo monoclonal IgG1k que inhibe la molécula BlyS (estimulador del linfocito B), pero a día de hoy no se dispone de datos en relación con la optimización del tratamiento.

Objetivos: El objetivo es analizar la asociación entre la adherencia terapéutica a belimumab y la actividad de la enfermedad en pacientes con LES.

Métodos: Estudio observacional, prospectivo, en pacientes con diagnóstico de LES (SLICC/ACR 2012), tratados con belimumab subcutáneo (200 mg/semana). La actividad de la enfermedad fue eva-

luada mediante la escala SLEDAI en tres visitas consecutivas y, se consideró empeoramiento clínico un aumento de la puntuación de SLEDAI ≥ 4 puntos. Se recogieron la persistencia y adherencia (calculada según el número de dispensaciones en farmacia intrahospitalaria) de belimumab durante el seguimiento, estableciéndose el umbral de mala adherencia terapéutica por debajo del 95%.

Resultados: Se incluyeron 31 pacientes (83,9% mujeres) con una edad media de 48 (15) años. El tiempo desde el diagnóstico hasta el inicio del fármaco fue de 13 (6) años y el tiempo de tratamiento medio fue de 2 (1) años. Se consideraron como no adherentes a 15 pacientes (48,4%). La persistencia, adherencia y datos relativos a la actividad de la enfermedad se muestran en la tabla. La mala adherencia fue secundaria a una mejoría clínica (66,67%), infecciones de repetición (13,33%), cirugía (6,67%), embarazo (6,67%) e incapacidad para la recogida del fármaco durante la pandemia COVID-19 (6,67%). El grupo no adherente mostró una peor puntuación de SLEDAI que el grupo adherente en la V0, a pesar de que ambos grupos presentan una puntuación de SLEDAI similar en la V2. Se observó una asociación entre la mala adherencia y una mayor diferencia entre SLEDAI basal y final ($p = 0,046$).

	No adherentes (N = 15) Media (DE)/n (%)	Adherentes (N = 16) Media (DE)/n (%)
Edad	48,53 (12,13)	47,69 (17,51)
Sexo femenino	13 (86,7)	13 (81,25)
Anti-DNA	17,97 (20,29)	20,5 (29,1)
SLEDAI V0	3,4 (2,13)	2,38 (2,33)
SLEDAI V2	1,79 (2,01)	2,07 (2,09)
Delta_SLEDAI (V2-V0)	-1,73 (2,63)	-0,25 (1,48)
Adherencia	81,01 (14,78)	99,51 (2,48)
Persistencia semanas	125,63 (62,64)	105,79 (80,64)
Duración terapia días	879,4 (438,53)	740,56 (564,52)
	7 (46,67)	7 (43,75)

Conclusiones: Se observa una asociación estadísticamente significativa entre la mala adherencia terapéutica y una mayor puntuación en el SLEDAI al inicio. Esta mayor puntuación de SLEDAI al inicio del estudio en el grupo de no adherentes podría deberse a las manifestaciones clínicas, dado que la actividad serológica es similar en ambos grupos.

P413. EL ANÁLISIS INTEGRADO DE PERFILES PROTEÓMICOS Y METABOLÓMICOS CIRCULANTES EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PERMITE IDENTIFICAR FIRMAS MOLECULARES ASOCIADAS AL RIESGO CARDIOVASCULAR Y LA NEFROPATÍA LÚPICA

Tomás Cerdó Ráez¹, Laurel Woodridge², Carlos Pérez-Sánchez², María A. Aguirre¹, Anisur Rahman², Filipa Farinha², Rafaela Ortega Castro¹, Pedro Seguí Azpilcueta⁴, Ismael Sánchez-Pareja¹, Laura Muñoz-Barrera¹, Sagrario Corrales¹, Christian Merlo¹, Desiree Ruiz¹, M. Carmen Ábalos-Aguilera¹, Pilar Font Ugalde¹, Nuria Barbarroja Puerto⁵, Clementina López-Medina¹, Alejandro Escudero-Contreras¹, Elizabeth C. Jury² y Chary López-Pedreira¹

¹Reumatología. IMIBIC/Hospital Reina Sofía/Universidad de Córdoba.

²Centre for Rheumatology Research. Division of Medicine. University College London. Londres. Reino Unido. ³Biología celular, Fisiología e Inmunología. IMIBIC/Hospital Reina Sofía/Universidad de Córdoba.

⁴Radiología. IMIBIC/Hospital Reina Sofía/Universidad de Córdoba. ⁵Ciencia médica y quirúrgica. IMIBIC/Hospital Reina Sofía/Universidad de Córdoba.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) muestra una heterogeneidad significativa en la progresión clínica y la respuesta al tratamiento, lo que plantea desafíos tanto en su diagnóstico como en las intervenciones terapéuticas.

Objetivos: Caracterizar los mecanismos subyacentes a la presencia de endotipos clínicos relevantes en pacientes con LES a través del

análisis integrado de perfiles proteómicos y metabolómicos séricos, empleando enfoques avanzados de aprendizaje automático.

Métodos: En una cohorte de 100 pacientes con LES y 27 donantes sanos (DS), se analizaron los niveles séricos de 184 proteínas asociadas a inflamación y daño orgánico (Olink) y 250 metabolitos (RMN, Nightingale). En paralelo, se realizó un extenso perfil clínico y analítico de los sujetos reclutados. La relación entre los perfiles moleculares y clínicos de los pacientes se estableció mediante *clustering*, análisis de expresión diferencial de proteínas y metabolitos, enriquecimiento de rutas moleculares (STRING y Metascape), regresión logística univariada y modelos avanzados de *machine learning*. Se incluyó asimismo una cohorte de validación de LES ($n = 41$) del University College London Hospital (UCLH).

Resultados: La agrupación jerárquica no supervisada de datos proteómicos identificó dos grupos de pacientes. Cuarenta y siete proteínas se hallaron elevadas en pacientes del clúster 1 (C1) vs. C2. A nivel clínico, los pacientes del C1 se caracterizaron por una mayor gravedad y riesgo cardiovascular (CV) incluyendo nefritis lúpica (NL), hipertensión, perfil lipídico anormal y obesidad. El análisis de datos metabolómicos entre dichos grupos identificó una firma distintiva de metabolitos, que incluía niveles elevados de acetoacetato, citrato, creatinina y varios triglicéridos. Además, un modelo de aprendizaje automático de red neuronal aplicado a datos metabolómicos y clínicos clasificó a los pacientes en los clústeres 1 y 2 con una alta precisión (área bajo la curva = 0,77). El agrupamiento jerárquico aplicado a proteínas enriquecidas en vías CV y de NL caracterizó aún mejor dichos subgrupos de LES. Se observó una relación positiva entre metabolitos como la creatinina y varias proteínas de las vías vinculadas a enfermedad CV (*Natriuretic peptide precursor C*, *Mevalonate kinase*, *Placenta growth factor* y *CD40*) y a nefritis lúpica (*CD40* e *IL17C*). Finalmente, la comparación de pacientes con y sin NL identificó 40 metabolitos regulados positivamente, incluyendo varios marcadores riesgo CV: subtipos de LDL, ácidos grasos y Apo B. Esta firma se validó en una cohorte externa de LES (UCLH), de pacientes estratificados por presencia/ausencia de NL donde también se detectaron 35 de 40 (87,5%) metabolitos asociados a LN, lo que subraya la solidez de nuestros hallazgos.

Conclusiones: El presente estudio revela la presencia de una firma molecular distintiva asociada con subgrupos de LES definidos por una alta actividad de la enfermedad, un riesgo CV elevado y una alta incidencia de NL. Este enfoque integrador podría mejorar la caracterización molecular de nuevos endotipos de pacientes LES y potencialmente revelar nuevos biomarcadores de enfermedad, ofreciendo nuevas perspectivas terapéuticas.

Financiado por: ISCIII (PI21/0591 & CD21/00187), cofinanciados por la UE; RD21/0002/0033 financiado por ISCIII y cofinanciado por NextGenerationEU, vía Plan de Recuperación, Transformación y Resiliencia y MINECO (RYC2021-033828-I, y PID2022-1415000A-I00).

P414. RIESGO CARDIOVASCULAR EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: LA ECOGRAFÍA CAROTIDEA ES EFICAZ EN LA REESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO CARDIOVASCULAR DETERMINADO POR SCORE2

Cristina Corrales-Selaya^{1,2}, Leyre Riancho-Zarrabeitia^{2,3}, Carmen Bejerano^{1,2}, Virginia Portilla⁴, Ricardo Blanco^{1,2}, Victor Martínez-Taboada^{1,2,5} y Alfonso Corrales^{1,2}

¹Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Santander. ²Grupo de Inmunopatología. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla-IDIVAL. Santander.

³Hospital Sierrallana. Torrelavega. ⁴Enfermería-Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ⁵Facultad de Medicina. Universidad de Cantabria. Santander.

Introducción: Los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) presentan un mayor riesgo cardiovascular (CV) en comparación con

la población general. Aunque el SCORE2 (*systematic coronary risk evaluation 2*) ha mejorado la determinación del riesgo CV del SCORE, aún está lejos de estar bien establecido en el LES. Por ello, es de gran importancia la investigación de herramientas que puedan identificar a los pacientes con LES de alto riesgo que puedan beneficiarse de un tratamiento activo para prevenir eventos CV.

Objetivos: Determinar si el uso de la ecografía carotídea puede mejorar la estratificación del riesgo CV determinada por el SCORE2 en pacientes con LES.

Métodos: Estudio transversal de 161 pacientes con LES en los que inicialmente se categorizó el riesgo CV según el SCORE2. En segundo lugar, a todos ellos se les realizó una ecografía carotídea para medir el grosor íntima-media carotídeo (GIMC) y detectar placas carotídeas. La presencia de placa carotídea incluye directamente a los pacientes en la categoría de riesgo cardiovascular muy alto.

Edad (años), media ± De	51 ± 13
Mujer si, n (%)	124 (93)
Tiempo de Evolución, años (media ± De)	12 ± 9
CARACTERÍSTICAS DE ENFERMEDAD	
Ac antiDNAn si, actual, n (%)	27 (20)
Complemento bajo actual, n (%)	9 (7)
SLEDAI actual, mediana [RIC]	1 [0-3]
SLICC actual, mediana [RIC]	0 [0-1]
Nefritis Lúpica previa, n (%)	27 (20)
SAF 2ario, n (%)	9 (7%)
FRCV	
Dislipemia, n (%)	42 (31)
Hipertrigliceridemia, n (%)	16 (12)
Hipertensión, n (%)	33 (25)
Obesidad, n (%)	22 (16)
Fumador, n (%)	32 (24)
AF. C. Isquémica precoz, n (%)	28(21)
TAS mmhg	124± 16
TAD mmhg	77± 9
Colesterol total mg/dl	183± 31
HDL-Colesterol mg/dl	60± 16
Índice Aterogénico	3 ± 1
INDICE DE RIESGO CV	
SCORE2, mediana [RIC]	2 [1-4]
SCORE2 Bajo-Moderado n (%)	111 (83)
ECOGRAFIA CAROTÍDEA	
C-IMT, media ± De	0,668 ± 0,14
C-IMT > 0.9 mm, n (%)	8 (6)
Placa Carotídea, n (%)	57 (43)
Ecografía Carotídea positiva (Placa y/o C-IMT >0,9), n (%)	57(43)

Tabla 1. Principales características basales de 134 pacientes con LES sin eventos CV previos, DM ni ERC.

Resultados: Se incluyeron un total de 161 pacientes con LES, de los cuales 27 fueron excluidos del análisis final debido a que ya presentaban un riesgo CV muy elevado (17 debido a un evento CV previo, 6 diabetes mellitus (DM) y 4 enfermedad renal crónica (ERC)). Las principales características de los 134 pacientes restantes incluidos

se muestran en la tabla 1. El 93% de los pacientes eran mujeres, con una edad media de 51 ± 13 años y una duración de la enfermedad de 12 ± 9 años. De los 134 pacientes, el 43% (57) tenían placas carotídeas. Mediante SCORE2, los pacientes se clasificaron en 3 grupos de riesgo CV, riesgo bajo-moderado (111 casos, 83%), riesgo alto (22, 16%) y riesgo muy alto (1, 1%). La tabla 2 muestra los resultados del estudio ecográfico carotídeo en relación con los grupos de riesgo CV clasificados por SCORE2. Según el GIMC, solo el 3,6% (4/111) de los pacientes con riesgo bajo-moderado con SCORE2 y el 13,6% (3/22) de los pacientes con riesgo alto fueron reclasificados como riesgo CV muy alto (GIMC > 0,9 mm). Sin embargo, la detección de placa carotídea reclasificó como riesgo CV muy alto al 36% (40/111) de los pacientes con riesgo bajo-moderado mediante SCORE2 y al 72,7% (16/22) de los pacientes con riesgo CV alto. Además, se observó que todos los pacientes con un GIMC > 0,9 mm tenían placa carotídea.

Conclusiones: La presencia de placa carotídea reclasifica a riesgo CV muy alto a un número significativo de pacientes con LES con riesgo CV bajo-moderado según SCORE2. El estudio del GIMC no aporta ningún valor añadido al estudio de la placa carotídea en la estratificación del riesgo CV.

P415. ANÁLISIS DE ÍNDICES DE ACTIVIDAD Y REMISIÓN EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: COMPARACIÓN ENTRE SLEDAI-2K Y SLE-DAS, Y RELACIÓN CON LLDAS Y DORIS2021

J. Bernárdez¹, B. Magallares^{1,6}, H. Codes-Méndez¹, L. Martínez-Martínez^{2,6}, I. Gich^{3,4,5}, I. Castellvi^{1,6}, P. Moya^{1,6}, J. Tandaipan¹, H.S. Park¹, C. Díaz-Torné^{1,6}, L. Sainz^{1,6}, A. García-Alija¹, A. Laiz^{1,6}, S. Fernández¹, S. Ros¹ y H. Corominas^{1,6}

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Servicio de Inmunología. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ³CIBER Epidemiología y Salud Pública (CIBERESP). ⁴Departamento de Epidemiología Clínica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ⁵Instituto de Investigación Biomédica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ⁶Universitat Autònoma de Barcelona.

Introducción: Los índices de actividad en el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) son herramientas que permiten evaluar la gravedad, tomar decisiones sobre el tratamiento y valorar su respuesta. El más utilizado es SLEDAI-2K y recientemente se ha incorporado SLE-DAS. Las estrategias “*Treat to target*” han cobrado importancia con el objetivo de asegurar la remisión o baja actividad, definiendo así el estado de baja actividad (LLDAS) y remisión (DORIS2021).

Objetivos: Evaluar la relación entre los índices de actividad SLEDAI-2K y SLE-DAS y la definición de baja actividad LLDAS y remisión DORIS21 en LES.

Métodos: Estudio retrospectivo descriptivo transversal realizado en una cohorte de pacientes diagnosticados de LES visitados entre septiembre 2022 y noviembre 2023 en un hospital terciario. Los pacientes debían cumplir criterios clasificatorios EULAR/ACR 2019 en

RCV según SCORE2	Hallazgos Ecografía Carotídea		
	C-IMT > 0,9mm n = 8 (100%)	Placa Carotídea n = 57 (100%)	C-IMT >0,9 mm y/o Placa carotídea n = 57(100%)
RCV Bajo-Moderado (n= 111)	4/111 (3,6)	40/111 (36,0)	40/111 (36,0)
RCV Alto (n= 22)	3/22 (13,6)	16/22 (72,7)	16/22(72,7)
RCV Muy Alto (n= 1)	1/1 (100)	1/1 (100)	1/1 (100)

P414 Tabla 2. Riesgo CV en 134 pacientes con LES, sin eventos CV previos, DM ni ERC. SCORE2 según C-IMT > 0,9 mm y placas carotídeas.

algún momento de su evolución. Se recogieron variables demográficas, clínicas, analíticas, e índices. Se realizaron análisis de las variables con el coeficiente de correlación de Spearman y la U Mann-Whitney. La significación estadística se estableció en $p < 0,05$.

Resultados: Se incluyeron 57 pacientes. Las características de la muestra se pueden observar en la tabla 1. En la tabla 2 se muestran los valores y las relaciones entre SLEDAI-2K y SLE-DAS según actividad. No hubo pacientes con SLEDAI-2K criterio de gravedad (> 10). La correlación entre los dos índices fue buena (coeficiente Spearman 0,786, $p < 0,001$). En cambio, cuando las variables se evalúan en categorías (remisión, leve, moderado, grave), la relación desaparece (coeficiente kappa 0,186, $p = 0,064$). El 71,9% de los pacientes se encontraban en remisión según SLE-DAS, y el 35,1% según SLEDAI-2K. Así mismo, el 78,9% y 68,4% de los pacientes cumplían criterios LLDAS y DORIS21 respectivamente. En la tabla 3 se muestran las relaciones entre sendos índices de actividad y LLDAS y DORIS21. Tanto SLEDAI-2K como SLE-DAS muestran una asociación significativa con LLDAS ($p = 0,006$ y $p < 0,001$ respectivamente) y con DORIS21 ($p = 0,018$ y $p < 0,001$ respectivamente). SLE-DAS presentó asociación estadísticamente significativa con artritis ($p = 0,025$), afectación cutánea ($p = 0,037$) y trombocitopenia $< 100,000$ ($p = 0,019$), a diferencia de SLEDAI-2K ($p = 0,189$, $p = 0,096$ y $p = 0,933$ respectivamente). Ambos índices se relacionaron de forma estadísticamente significativa con afectación serológica: C3 y/o C4 bajo ($p < 0,001$ en ambos) y DNA elevado ($p < 0,001$ en ambos).

Tabla 1

Sexo femenino, n (%)	54 (94,7)
Edad (años), media (DE)	48,5 (13,6)
Tiempo evolución LES (años), media (DE)	13 (10)
Manifestaciones clínicas, n (%)	
Artralgias	20 (35,1)
Artritis	7 (12,3)
Cutáneo activo	4 (7)
Aftas	0
Serositis	0
Fiebre	0
Miositis	0
Órgano mayor (SLEDAI 8)	4 (7)
Afectación renal n (%)	
Alteraciones sedimento urinario	16 (28,1)
Proteinuria > 500 mg/24h	4 (7)
Brote renal	1 (1,8)
Manifestaciones hematológicas n (%)	
Leucopenia < 300	2 (3,5)
Linfopenia < 1.000	13 (22,8)
Trombocitopenia < 100.000	3 (5,3)
Trombocitopenia < 30.000	0
Manifestaciones serológicas n (%)	
Hipocomplementemia C3 y/o C4	21 (36,8)
Elevación DNA	21 (36,8)

Tabla 415

Tabla 2

	SLE-DAS remisión ($\leq 2,8$) N (%)	SLE-DAS leve (2,09-7,64) N (%)	SLE-DAS moderado/grave ($\geq 7,65$) N (%)	Total N (%)
SLEDAI2K remisión (= 0) N (%)	19 (33,3)	1 (1,8)	0	20 (35,1)
SLEDAI2K leve (1-5) N (%)	22 (38,6)	7 (12,3)	3 (5,3)	32 (56,1)
SLEDAI2K moderado (6-10) N (%)	0	4 (7)	1 (1,8)	5 (8,8)
Total N (%)	41 (71,9)	12 (21,2)	4 (7)	57 (100)

Tabla 415

Tabla 3

	Mediana SLEDAI	SLEDAI remisión N (%)	SLEDAI leve N (%)	SLEDAI moderado N (%)
No cumple LLDAS	3,83	1 (1,8)	6 (10,5)	5 (8,8)
Cumple LLDAS	1,69	19 (33,3)	26 (45,6)	0
No cumple DORIS	3,22	3 (5,3)	10 (17,5)	5 (8,8)
Cumple DORIS	1,64	17 (29,8)	22 (38,6)	0
	Mediana SLE-DAS	SLE-DAS remisión N (%)	SLE-DAS leve N (%)	SLE-DAS moderado/grave N (%)
No cumple LLDAS	5,25	2 (3,5)	8 (14)	2 (3,5)
Cumple LLDAS	1,66	39 (68,4)	4 (7)	2 (3,5)
No cumple DORIS	4,4	5 (8,8)	11 (19,3)	2 (3,5)
Cumple DORIS	1,5	36 (63,2)	1 (1,8)	2 (3,5)

Conclusiones: Se observa correlación significativa entre SLEDAI-2K y SLE-DAS, aunque pierde la significación cuando las variables se categorizan. Los autores lo atribuyen a una divergencia en las categorías de remisión y baja actividad entre ambos índices. A excepción de 1 paciente (1,8%) en SLEDAI-2K remisión, todos los demás cumplen criterios de remisión por SLE-DAS. En cambio, varios pacientes en SLE-DAS remisión presentan actividad leve por SLEDAI-2K, mayoritariamente debido a manifestaciones serológicas. Ambos índices presentan asociación significativa con LLDAS y DORIS21, a pesar de que SLE-DAS no forma parte de la definición de ambos. Destaca que la proporción de pacientes en remisión por SLE-DAS es más cercana a las proporciones de LLDAS y DORIS21 que SLEDAI-2K. Además, SLE-DAS presentó asociación estadísticamente significativa con afectación cutánea, trombocitopenia y artritis, a diferencia de SLEDAI-2K, por lo que se podría deducir que evalúa mejor la actividad clínica en este perfil de pacientes.

P416. NEFRITIS LÚPICA: CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA EN 249 BIOPSIAS

Paola Vidal Montal¹, Javier Narváez¹, Olga Capdevila², Joan Torra³, Xesca Mitjavila², Xavier Fulladosa³, Pol Maymó¹, Judith Palacios¹, Montserrat Roig¹, Martí Aguilar¹, Laia de Daniel¹ y Joan Miquel Nolla¹

Unidad Funcional de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (UFMAS).

¹Servicio de Reumatología; ²Servicio de Medicina Interna; ³Servicio de Nefrología. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Objetivos: Analizar la correlación entre los datos clínicos y analíticos y la clasificación histológica renal en pacientes con nefritis lúpica (NL).

Métodos: Se analizaron 249 biopsias renales (BR) de pacientes adultos con NL. Se revisó de forma protocolizada la presencia de hipertensión arterial, insuficiencia renal, hematuria, cilindruuria, síndrome nefrótico y síndrome nefrítico en el momento de la biopsia. También se incluyeron los valores de proteinuria de 24 horas y creatinina. Se calculó la especificidad, sensibilidad, valores predictivos positivo y negativo, razones de verosimilitud (*likelihood ratio*) positiva y negativa, y la precisión diagnóstica (*Accuracy*) para el diagnóstico de los diferentes tipos histológicos de NL de cada uno de los datos clínicos y analíticos considerados.

Resultados: Los tipos histológicos de las 249 BR fueron los siguientes: Clase I 6 (2,4%), Clase II 27 (10,8%), Clase III 50 (20,1%), Clase IV 121 (48,6%) y Clase V 45 (18,1%). Dado el pequeño tamaño de la muestra, las formas mixtas III+V y IV+V se incluyeron en las clases III y IV, respectivamente. Los valores medios de la proteinuria y la

	Clase I	Clase II	Clase III	Clase IV	Clase V
Proteinuria g/día (media±de)	0.453 ± 0.486	1.256 ±1.088	2.026 ±1.525	3.346 ± 2.451	3.927 ± 3.112
Creatinina umol/l (media±de)	62.4 ± 15.6	83.26 ± 32.4	83.05 ± 25.18	121.21 ± 104.15	85.94 ± 61.22

Tabla 1. Valores medios de proteinuria y creatinina en cada clase renal.

	Sensibilidad	Especificidad	LR+	LR-	VPP	VPN	Accuracy
CLASE I: Insuf.renal	0%	74.5%	0	1.34	0%	96.8%	72.7%
HTA	16.7%	77%	0.72	1.08	1.75%	97.4%	75.5%
Sd. Nefrótico	0%	56.8%	0	1.76	0%	95.9%	55.4%
Microhematuria	83.3%	25.6%	1.12	0.65	2.7%	98.4%	27%
Cilindruria	0%	74.4%	0	1.35	0%	96.8%	72.6%
Sd. Nefrítico	0%	88.9%	0	1.12	0%	97.3%	86.8%
CLASE II: Insuf.renal	18.5%	74.3%	0.72	1.1	8%	88.3%	68.2%
HTA	3.7%	74.8%	0.15	1.29	1.75%	86.5%	67.1%
Sd. Nefrótico	7.4%	53.6%	0.16	1.73	1.9%	82.7%	48.6%
Microhematuria	84%	26.5%	1.14	0.6	12.2%	93.2%	32.7%
Cilindruria	12%	73.5%	0.45	1.2	5.2%	87.3%	66.8%
Sd. Nefrítico	0%	87.8%	0	1.14	0%	87.9%	78.4%
CLASE III: Insuf.renal	10%	71.4%	0.35	1.26	8.1%	75.9%	59%
HTA	10%	73.9%	0.38	1.22	8.8%	76.5%	61%
Sd. Nefrótico	20%	51.8%	0.41	1.55	9.4%	72%	45.4%
Microhematuria	78%	28.1%	1.09	0.78	21.5%	83.6%	38.2%
Cilindruria	24%	76.4%	1.02	0.99	20.4%	80%	65.9%
Sd Nefrítico	6%	87.9%	0.5	1.07	11.1%	78.8%	71.5%
CLASE IV: Insuf.renal	36.4%	85.9%	2.59	0.74	71%	58.8%	61.8%
HTA	33%	86.7%	2.49	0.77	70.2%	57.8%	60.6%
Sd. Nefrótico	57.9%	71.9%	2.06	0.59	66%	64.3%	65.1%
Microhematuria	74.4%	28.12%	1.03	0.91	49.5%	53.7%	50.6%
Cilindruria	28.9%	81.3%	1.54	0.87	59.3%	54.7%	55.8%
Sd. Nefrítico	18.2%	96.1%	4.65	0.85	81.5%	55.4%	58.2%
CLASE V: Insuf.renal	17.8%	73.5%	0.67	1.12	13%	80.2%	63.4%
HTA	22.2%	77%	0.96	1.01	17.6%	81.7%	67.1%
Sd. Nefrótico	53.3%	60.3%	1.34	0.77	22.9%	85.4%	59%
Microhematuria	70%	22.1%	0.77	1.81	14.6%	71.4%	29%
Cilindruria	20.5%	74%	0.79	1.08	14.8%	80.8%	64.3%
Sd nefrítico	4.4%	87.8%	0.46	1.09	7.42%	80.6%	72.7%

Tabla 2. Rendimiento de las manifestaciones clínicas para el diagnóstico de cada clase renal.

	Sensibilidad	Especificidad	LR+	LR-	VPP	VPN	Accuracy
CLASE I: Insuf.renal	0%	74.5%	0	1.34	0%	96.8%	72.7%
HTA	16.7%	77%	0.72	1.08	1.75%	97.4%	75.5%
Sd. Nefrótico	0%	56.8%	0	1.76	0%	95.9%	55.4%
Microhematuria	83.3%	25.6%	1.12	0.65	2.7%	98.4%	27%
Cilindruria	0%	74.4%	0	1.35	0%	96.8%	72.6%
Sd. Nefrítico	0%	88.9%	0	1.12	0%	97.3%	86.8%
CLASE II: Insuf.renal	18.5%	74.3%	0.72	1.1	8%	88.3%	68.2%
HTA	3.7%	74.8%	0.15	1.29	1.75%	86.5%	67.1%
Sd. Nefrótico	7.4%	53.6%	0.16	1.73	1.9%	82.7%	48.6%
Microhematuria	84%	26.5%	1.14	0.6	12.2%	93.2%	32.7%
Cilindruria	12%	73.5%	0.45	1.2	5.2%	87.3%	66.8%
Sd. Nefrítico	0%	87.8%	0	1.14	0%	87.9%	78.4%
III/ IV o mixta: Insuf.renal	28.7%	83.3%	1.72	0.86	79.05%	34.7%	45.8%
HTA	26.3%	84.6%	1.71	0.87	79%	34.4%	44.6%
Sd. Nefrótico	46.8%	66.7%	1.40	0.80	75.5%	36.3%	53%
Microhematuria	75.4%	32.1%	1.11	0.77	70.9%	37.3%	61.86%
Cilindruria	27.5%	84.6%	1.79	0.86	79.7%	34.7%	45.4%
Sd. Nefrítico	14.6%	97.4%	5.7	0.88	92.6%	34.2%	40.5%
CLASE V: Insuf.renal	17.8%	73.5%	0.67	1.12	13%	80.2%	63.4%
HTA	22.2%	77%	0.96	1.01	17.6%	81.7%	67.1%
Sd. Nefrótico	53.3%	60.3%	1.34	0.77	22.9%	85.4%	59%
Microhematuria	70%	22.1%	0.77	1.81	14.6%	71.4%	29%
Cilindruria	20.5%	74%	0.79	1.08	14.8%	80.8%	64.3%
Sd nefrítico	4.4%	87.8%	0.46	1.09	7.42%	80.6%	72.7%

Tabla 3. Rendimiento de las manifestaciones clínicas para las clases agrupadas según manejo terapéutico.

creatinina se muestran en la tabla 1. Se observaron diferencias significativas entre las tres primeras clases (I, II y III) y las clases altas (IV y V). No hubo diferencias entre grupos en los valores de creatinina. En 18 casos, la proteinuria en el momento de la BR fue inferior a 500 mg/24 horas. Los tipos histológicos fueron: clase I 22,2%, clase II 38,9%, clase III 16,7% y clase IV 22,2%. En otros 41 casos, la proteinuria osciló entre 500 mg y 1 gramo con las siguientes distribuciones: clase I 2,4%, clase II 19,5%, clase III 31,7%, clase IV 29,3% y clase V 17,1%. El valor discriminativo de los diferentes datos clínicos y analíticos en el diagnóstico de los diferentes tipos de NL (clase I a V) se muestran en la tabla 2. En una aproximación clínica más práctica, en la tabla 3 se presenta el mismo análisis en los 4 grupos que implican diferentes enfoques terapéuticos: 1) clase I, 2) clase II, 3) clases III+IV+formas mixtas III+V y IV+5, y 4) clases V puras. Con ninguna de las dos aproximaciones se identificó ningún parámetro con una LR+ alta (superior a 3) y una precisión diagnóstica aceptable ($\geq 70\%$). El dato que más se aproximó a estas características fue la presencia de síndrome nefrítico para la clase IV. En las clases I y II, ninguno de los datos clínico-analíticos presentó una LR- lo suficientemente alta ($< 0,5-0,3$) como para ser un parámetro útil para descartarlas.

Conclusiones: En la NL no existe una buena correlación entre los datos clínico-analíticos y los histológicos. En términos generales, la clínica y/o el laboratorio no permiten predecir el tipo de lesión his-

tológica. De acuerdo con nuestra experiencia, en más de la mitad de los pacientes con proteinuria leve (inferior a 1 g/24h) se observan formas avanzadas de NL (clases III, IV o V).

P417. ESTUDIO DE LOS DIFERENTES PATRONES HISTOPATOLÓGICOS EN BIOPSIAS INFLAMATORIAS AÓRTICAS EN UNA SERIE DE 44 PACIENTES CON ANEURISMA O DISECCIÓN DE AORTA

Adrián Martín Gutiérrez¹, Javier Loricera¹, José María Gómez-Ortega², Ander Ucelay³, Carmen Secada-Gómez¹, Iván Ferraz-Amaro⁴, Fernando López-Gutiérrez¹ y Ricardo Blanco¹

¹Departamento de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Immunopatología. Santander.

²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Immunopatología. Santander.

³Departamento de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Immunopatología. Santander.

⁴Departamento de Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. Tenerife.

Introducción: Los mecanismos involucrados en la patogénesis de las aneurismas y las disecciones aórticas continúan sin estar claros.

Figura. Comparación entre los diferentes patrones anatomopatológicos inflamatorios en 44 biopsias inflamatorias aórticas.

	Global n=44	Inflamación en cualquier capa sin otros hallazgos n=17	Inflamación vasa vasorum n=8	Fibrosis periaórtica n=6	Inflamación vasa vasorum con fibrosis periaórtica n=13	p ₁	p ₂	p ₃
General								
Edad al diagnóstico (media±DE)	65.2±10.1	65.7±6.4	64.1±3.7	66.5±10	64.5±16.1	0.4784	0.8588	0.8126
Mujer/Hombre, n (% de mujeres)	11/33(25)	7/13 (23.5)	0/8(0)	1/5(16.7)	6/7 (46.2)	0.1421	0.3742	0.4913
Factores de riesgo cardiovascular								
Hipertensión arterial, n (%)	32 (72.7)	13(76.5)	6(75)	5 (83.3)	8 (61.5)	0.9999	0.9999	0.4434
Dislipemia, n (%)	22 (50)	10(58.8)	4(50)	3 (50)	5 (38.5)	0.9999	0.9999	0.4621
Diabetes, n (%)	9 (20.5)	4(23.5)	2(25)	2 (33.3)	1 (7.7)	0.9999	0.6322	0.3353
Historia previa o fumador, n (%)	28 (63.6)	7(41.2)	8 (100)	4 (66.7)	9 (69.2)	0.0077	0.3707	0.1590
Infarto de miocardio, n (%)	2 (4.5)	1(5.9)	1 (12.5)	0 (0)	0 (0)	0.9999	0.9999	0.9999
Ictus, n(%)	3 (6.8)	3(17.6)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0.5270	0.5392	0.2379
Localización								
Aneurisma torácica	38 (86.4)	15 (88.2)	8(100)	3 (50)	12 (92.3)	0.9999	0.0886	0.9999
Aneurisma abdominal	2 (9.1)	0 (0)	0 (0)	1 (16.7)	1 (7.7)	0.9999	0.2609	0.4516
Disección sin aneurisma	4 (4.5)	2 (11.8)	0 (0)	2 (33.3)	0 (0)	0.9999	0.2705	0.4220
Síntomas al diagnóstico								
Dolor torácico, n (%)	12 (27.3)	5 (29.4)	4 (50)	1 (16.7)	2 (15.4)	0.3942	0.9999	0.4268
Disnea, n (%)	15 (34.1)	7(41.2)	1 (12.5)	1 (16.7)	6 (46.2)	0.2052	0.3690	0.9999
Asintomático, n (%)	17 (38.6)	7(41.2)	2 (25)	2 (33.33)	6 (46.2)	0.6608	0.9999	0.9999
Manifestaciones reumatológicas								
Hipersensibilidad del cuero cabelludo, n (%)	1 (2.3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (7.7)	0.9999	0.9999	0.4333
PmR, n (%)	1 (2.3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (7.7)	0.9999	0.9999	0.4333
Claudicación mandibular, n (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0.9999	0.9999	0.9999
Reactantes de fase aguda								
PCR (mg/dL), mediana [RIC]	0.4[0.4-0.4]	0.4 [0.4-0.4]	0.4[0.3-0.9]	0.4 [0.4-28.3]	0.4 [0.4-2]	0.3267	0.4655	0.7012
ACG, n (%)	1 (2.3)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (7.7)	0.9999	0.9999	0.4333
Tamaño aneurisma, mediana [RIC]	52 [47.1 - 58.5]	48.5 [45.5-54]	53 [47.3-58.8]	58 [55-71]	52 [48.8-69]	0.2337	0.1281	0.0775
Disección, n (%)	8 (18.2)	5 (16.7)	2 (25)	2 (33.3)	1 (7.7)	0.9999	0.9999	0.1961
Células gigantes, n (%)	6 (13.6)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	3 (23.1)	0.9999	0.9999	0.1026

Abreviaturas: ACG: arteritis de células gigantes; DE: desviación estándar; n: número; PCR: proteína C reactiva; PmR: polimialgia reumática; RIC: rango intercuartílico. El grupo control fue el sub-patrón sin afectación de la vasa vasorum ni fibrosis periaórtica. p₁: grupo control vs. afectación de vasa vasorum; p₂: grupo control vs. fibrosis periaórtica; p₃: grupo control vs. afectación de vasa vasorum and fibrosis periaórtica.

Sin embargo, la inflamación ha sido considerada como un punto clave en el desarrollo de las mismas. Por otro lado, se ha observado que pueden existir diferentes patrones histológicos en el contexto de estas patologías.

Objetivos: Realizar un estudio comparativo entre los diferentes patrones inflamatorios observados en pacientes intervenidos quirúrgicamente de aneurismas y/o disecciones aórticas.

Métodos: Se revisaron cortes histológicos de aorta de pacientes a los que se les había llevado a cabo una cirugía cardiovascular de aneurismas y/o disecciones aórticas desde febrero de 2022 hasta diciembre de 2023 en un hospital de referencia. Las biopsias fueron analizadas por un patólogo experto. El patrón inflamatorio se definió por la presencia de hallazgos inflamatorios en cualquiera de las capas de la aorta. En base a los hallazgos inflamatorios, las biopsias aórticas se clasificaron en 4 categorías: a) afectación de *vasa vasorum*, b) fibrosis periaórtica, c) afectación de *vasa vasorum* con fibrosis periaórtica e d) inflamación de la capa íntima, media o adventicia sin otros hallazgos histológicos.

Resultados: Se analizaron 44 pacientes (11 mujeres/33 hombres) con una media de edad de 65,2 ± 10,1 años que habían sido intervenidos quirúrgicamente de una aneurisma de aorta o una disección, en los cuales se observaron hallazgos histológicos. Las características principales de los pacientes fueron recogidas en la figura. Los patrones inflamatorios observados fueron: afectación de *vasa vasorum* (n = 8; 14%); fibrosis periaórtica (n = 6; 10,5%); afectación de *vasa vasorum* y fibrosis periaórtica (n = 13; 22,8%); y sin afectación de los anteriores (n = 30; 52,6%). Los pacientes con afectación de la *vasa vasorum* fueron más fumadores que los pacientes sin afectación (41,2 vs. 100% p = 0,0077). El único paciente con arteritis de células gigantes tenía afectación de la *vasa vasorum* y fibrosis periaórtica.

Conclusiones: En este estudio, no se encontraron diferencias significativas entre las principales características de los diferentes patrones histológicos.

P418. AFECTACIÓN DE ARTERIAS PULMONARES EN ARTERITIS DE TAKAYASU

Amy Nathaly Romero García¹, Marcela Ávila¹, Alejandro Cruz², M. Teresa Velázquez², Pilar Escribano^{2,4}, Yolanda Revilla^{3,4} y Patricia E. Carreira^{1,4}

¹Unidad Multidisciplinar de Enfermedades Autoinmunes. Servicio de Reumatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

²Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ³Unidad de Radiología Torácica. Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁴Departamento de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

Introducción: La arteritis de Takayasu (AT) es una vasculitis granulomatosa crónica de grandes vasos que afecta principalmente a la aorta y sus ramas en pacientes jóvenes. El árbol arterial pulmonar (AAP) también puede afectarse, dando lugar a complicaciones graves, entre ellas hipertensión pulmonar (HP). Dado que la afectación de AAP no está incluida en los criterios ACR/EULAR para la AT, su prevalencia solo se ha descrito en estudios aislados, con amplia variabilidad, entre 20 y 56% de los casos.

Objetivos: Analizar la prevalencia, características clínicas, radiológicas y evolutivas de la afectación del AAP en una cohorte de pacientes con AT seguidos en un solo centro.

Métodos: Estudio descriptivo, transversal, longitudinal, retrospectivo, en el que se incluyeron todos los pacientes con AT seguidos en la consulta de reumatología de nuestro centro entre 2019 y 2023. Se recogieron de la historia clínica electrónica las características demográficas, clínicas, radiológicas, de tratamiento y evolución. Se

realizó estadística descriptiva, y se analizó la asociación con las características clínicas, entre los pacientes con y sin afectación de AAP.

Resultados: Se incluyeron 20 pacientes con AT (90% mujeres, 31,5 ± 11 años al diagnóstico). Todos excepto 2 cumplían los criterios ACR/EULAR para AT. Dieciséis tenían afectación torácica (10 aorta; 7 arco aórtico; 12 subclavias, 12 carótidas, 1 coronarias); 15 afectación abdominal (13 aorta abdominal, 4 tronco celiaco; 7 mesentérica, 5 arterias renales, 2 iliofemorales) y 8 afectación del AAP (4 tronco pulmonar, 6 arterias pulmonares, 7 arterias lobares y 6 arterias segmentarias). Seis de los 8 pacientes con afectación pulmonar desarrollaron HP. El diagnóstico se realizó en todos los casos con pruebas de imagen (11 PET, 12 angioRM y 18 angioTC). Como tratamiento, 16 recibieron glucocorticoides (GC), 18 inmunosupresores (IS) (18 MTX, 11 azatioprina, 4 ciclofosfamida) y 8 terapia biológica (TB) (8 anti-TNF, 5 anti-IL6). Cuatro de los 8 pacientes con afectación del AAP requirieron revascularización. Diez pacientes presentaron recaída tras buena evolución inicial. Tras una mediana de seguimiento de 10 años (rango IQ 5,2-14,9, 209 pacientes/años), 16 pacientes continúan en tratamiento activo y ninguno ha fallecido. Los pacientes con afectación del AAP presentaban con mayor frecuencia síntomas respiratorios (p = 0,001), presentaban menor afectación carotídea y subclavia (p = 0,02) y cumplían con menor frecuencia los criterios ACR/EULAR (p = 0,07), pero no había otras diferencias clínicas ni evolutivas.

Tabla 1. Resultados

	Total (n=20)	Con afectación del AAP (n=8)	Sin afectación del AAP (n=12)	Diferencia
Sexo, mujer	18/20	8/8	10/12	NS
Raza caucásica	16/20	7/8	3/12	NS
Edad al inicio (m±de)	31,5±11	26±7,8	35±11,5	P=0,07
Cumple criterios ACR/EULAR	18/20	6/8	12/12	NS
Síntomas respiratorios	10/20	8/8	2/12	P=0,001
Angina o dolor torácico	13/20	6/8	7/12	NS
Hemoptisis	1/20	1/8	0/12	NS
Claudicación extremidades	8/20	3/8	5/12	NS
Soplo vascular	13/19	6/7	7/12	NS
Disminución pulsos	8/19	2/7	6/12	NS
Anormalidad carotídea	4/10	1/2	3/8	NS
Diferencia TA en mmHg	1/15	1/5	0/10	NS
PCR (m±de)	7,4±7,9	6,7±5,6	7,6±8,9	NS
VSG (m±de)	52±27	50±2	52±30	NS
Afectación torácica:				
- arco aórtico	16/20	5/8	11/12	NS
- aorta torácica	7/20	2/8	5/12	NS
- carótidas	10/20	4/8	6/12	NS
- subclavias	12/20	2/8	10/12	P=0,02
- coronarias	12/20	2/8	10/12	P=0,02
- coronarias	1/20	0/8	1/12	NS
Afectación abdominal:				
- aorta abdominal	15/20	6/8	9/12	NS
- tronco celiaco	13/20	6/8	7/12	NS
- mesentéricas	4/20	1/8	3/12	NS
- renales	7/20	1/8	6/12	NS
- iliofemorales	5/20	2/8	3/12	NS
- iliofemorales	2/20	0/8	2/12	NS
Afectación árbol arterial pulmonar:				
- tronco pulmonar	8/20	8/8	-	-
- pulmonares	4/20	4/8	-	-
- lobares	6/20	6/8	-	-
- lobares	7/20	7/8	-	-
- segmentarias	6/20	6/8	-	-
Hipertensión pulmonar	6/14	6/8	0/12	P=0,001
Diagnóstico imagen:				
- PET	20/20	8/8	12/12	NS
- angioRM	11/20	4/8	7/12	NS
- angioTC	12/20	2/8	10/12	P=0,02
- angioTC	18/20	7/8	11/12	NS
Tratamiento médico:				
- glucocorticoides	15/19	5/7	10/12	NS
- inmunosupresores	18/20	7/8	11/12	NS
- metotrexate	18/20	7/8	11/12	NS
- azatioprina	11/20	5/8	6/12	NS
- ciclofosfamida	4/20	3/8	1/12	NS
- terapia biológica	8/20	3/8	5/12	NS
- anti-TNF	8/20	3/8	5/12	NS
- anti-IL6	5/20	2/8	3/12	NS
Revascularización	4/20	4/8	0/12	NS
Tiempo seguimiento (años) (m±de)	10,4±7,1			
Evolución:				
- recaída	10/19	5/7	5/12	NS
- situación actual				
- remisión	18/20	6/8	12/12	NS
- tratamiento activo	16/20	7/8	9/12	NS
- éxitus	0/20	0/8	0/12	NS

AAP: árbol arterial pulmonar; TA: tensión arterial; ACR: American College of Rheumatology; EULAR: European Alliance of Associations for Rheumatology; PCR: Proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular; PET: tomografía de emisión de positrones; RM: resonancia magnética; TC: tomografía axial computarizada; TNF: factor de necrosis tumoral; IL: interleuquina

Conclusiones: En la AT la afectación del AAP aparece hasta en el 40% de los pacientes en nuestro entorno, con desarrollo de HP en un elevado porcentaje de pacientes. Los síntomas respiratorios deben alertarnos de esta posibilidad en los pacientes con sospecha de AT.

P419. NEFRITIS LÚPICA REFRACTARIA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO

Vanesa Calvo-Río¹, Marcela Estefanía Ávila Andrade², María Galindo², Raquel Ugena-García³, Anne Margaret Riveros Frutos³, Joaquín Belzunegui Otano⁴, Anahy María Brandy García⁵, Ángel García Manzanares⁶, José Ramón Lama Riazuelo⁷, Irati Urionagüena Onaindia⁸, Susana Gómez Castro⁹, Sabela Fernández Aguado¹⁰, Montserrat Corteguera Coro¹¹, Aaron Josue Fariña González¹², María Álvarez del Buergo¹³, Andrés Lorenzo Martín¹⁴, Luis Martín-Penagos¹⁵ y Ricardo Blanco¹

¹Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Grupo de Immunopatología. IDIVAL. Santander. ²Reumatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ³Reumatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. ⁴Reumatología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. ⁵Reumatología. Hospital de Cabueñes de Gijón. ⁶Reumatología. Hospital Universitario de Torrevieja. ⁷Reumatología. Hospital Universitario del Henares. Coslada. ⁸Reumatología. Hospital Galdakao. Bizkaia. ⁹Reumatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ¹⁰Reumatología. Hospital Provincial de Pontevedra. ¹¹Reumatología. Complejo Asistencial de Ávila. ¹²Reumatología. Hospital General Río Carrión. Palencia. ¹³Reumatología. Hospital General de Segovia. ¹⁴Reumatología. Hospital Universitario de Burgos. ¹⁵Nefrología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción: La afectación renal es una de las manifestaciones más graves y un factor pronóstico del lupus eritematoso sistémico (LES). Aproximadamente el 45% de los pacientes con nefritis lúpica (NL) presentan brotes renales a pesar de recibir tratamiento inmunosupresor, lo que determina un mayor riesgo de progresar a enfermedad renal terminal e incluso la muerte.

Objetivos: Estudiar una serie de pacientes con NL refractaria, incluyendo el tratamiento y la evolución a largo plazo.

Métodos: Estudio multicéntrico de pacientes con NL refractaria. La NL refractaria se definió según el consenso GLOSEN si después de al menos 3 meses de triple terapia inmunosupresora (IS) muestran incapacidad de reducir cualquiera de estas tres; a) proteinuria al

menos > 25%; b) empeoramiento de la proteinuria, c) empeoramiento de la función renal (1). Definimos: remisión: reducción de proteinuria \geq 50%, reducción de hematuria (\leq 10 hematíes/campo), tasa de filtrado glomerular estimada (TFGe) normal o \leq 25% inferior a la existente antes del brote; insuficiencia renal: TFGe < 60 ml/min/1,73 m²; síndrome nefrótico: proteinuria > 3,5 g/24 h/1,73 m² y síndrome nefrítico: edema, oliguria, proteinuria, hematuria (con cilindros hemáticos y/o hematíes dismórficos en el sedimento urinario), disminución del filtrado glomerular e hipertensión arterial.

Principales manifestaciones extrarrenales y renales

Manifestaciones clínicas	N (%)
Manifestaciones extrarrenales	
Articulares	55 (84,6%)
Hematológicas	45 (69,2%)
Cutáneas	39 (60%)
Alopecia	19 (29,2%)
Serositis	16 (24,6%)
Úlceras orales	14 (21,5%)
Neuropsiquiátricas	6 (9,2%)
Digestivas	5 (7,7%)
Manifestaciones renales	
Insuficiencia renal	19 (29,2%)
Síndrome nefrótico	30 (46,1%)
Síndrome nefrítico	4 (6,1%)

Resultados: Se incluyeron 65 pacientes (58 mujeres /7 hombres), media de edad \pm DE de 30,9 \pm 14,3 años (rango 13-81). El diagnóstico se confirmó mediante biopsia renal en todos los pacientes y los subtipos de NL fueron: NL clase I (n = 1; 1,5%), clase II (n = 3; 4,6%), clase III (n = 10; 15,4%), clase IV (n = 29; 44,6%), clase V (n = 10; 15,4%), clase IV+V (n = 7; 10,7%), clase II+V (n = 1; 1,5%), clase III+V (n = 3; 4,6%) y clase III+IV (n = 1; 1,5%). Las principales manifestaciones renales y extrarrenales se muestran en la tabla. Los tratamientos recibidos previamente fueron (n): esteroides (64), antipalúdicos (59) micofenolato mofetilo (MMF) (54), ciclofosfamida (CYM) (23), belimumab (BLM) (12), azatioprina (AZA) (11), rituximab (RTX) (8) y tacrolimus (7). Tras una mediana (IQR) de duración de triple terapia hasta la falta de respuesta de 10 [5-24] meses, esta falta de respuesta fue: a) empeoramiento de la insuficiencia renal (n = 16; 24,7%), b) proteinuria persistente (n = 47; 72,3%) y c) proteinuria e insuficiencia renal persistentes (n = 2; 3%). En la figura se muestra la evolución de la creatinina, la proteinuria en orina de 24 horas, los niveles de C3, C4 y anti-DNA. El tratamiento recibido tras la falta de respuesta fue: antipalúdicos (n = 52), esteroides (n = 47), MMF (n = 38), tacrolimus



Abreviaturas en orden alfabético: Cr: creatinina; PU/24h: proteinuria en orina de 24 horas
P419 Figura. Evolución de creatinina, proteinuria en orina de 24 horas, niveles de C3, C4 y anti-DNA.

mus. (n = 25), RTX (n = 16), BLM (n = 16), CYM (15), AZA (1). Después de un seguimiento de $59,23 \pm 50,85$ meses, 41 de 65 (63,07%) pacientes alcanzaron la remisión. Sin embargo, 4 pacientes necesitaron hemodiálisis y 2 un trasplante renal. Durante ese período de seguimiento las principales complicaciones fueron: infecciones graves (n = 18), tromboembolismo pulmonar (n = 3), necrosis avascular de la cadera (n = 2), neoplasia intraepitelial cervical (1), fractura de tobillo y cabeza de radio (n = 1) y oligomenorrea (n = 1).

Conclusiones: a pesar de utilizar varios tratamientos IS, un tercio de los pacientes con NL refractaria no logran la remisión, lo que realza la necesidad de nuevas dianas terapéuticas para el manejo de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rojas-Rivera JE, et al. Nefrología. 2023;43:6-47.

P420. ESTUDIO DE FASE II DE LA SEGURIDAD Y LA EFICACIA DE LA DOSIS SUBCUTÁNEA (S.C.) DE IANALUMAB (VAY736; MAB ANTI-BAFFR) ADMINISTRADA CADA MES DURANTE 28 SEMANAS EN PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (LES) CON ACTIVIDAD DE MODERADA A GRAVE

Berta Paula Magallares-López¹, Nan Shen², Stanislav Ignatenko³, Alexander Gordienko⁴, Josefina Cortés Hernández⁵, Nancy Agmon-Levin⁶, Pongthorn Narongroeknawin⁷, Katarzyna Romanowska-Prochnicka⁸, Hana Ciferska⁹, Masanari Koda¹⁰, James Cheng-Chung Wei¹¹, Piotr Leszczynski¹², Joung-Liang Lan¹³, Eduardo Mysler¹⁴, Rafal Wojciechowski¹⁵, Tunde Tarr¹⁶, Elena Vishneva¹⁷, Yi-Hsing Chen¹⁸, Yuko Kaneko¹⁹, Stephanie Finzel²⁰, Alberta Hoi²¹, Ajchara Koolvisoot²², Shin-Seok Lee²³, Lie Dai²⁴, Hiroshi Kaneko²⁵, Bernadette Rojkovich²⁶, Lingyun Sun²⁷, Eugeny Zotkin²⁸, Jean-Francois Viillard²⁹, Masao Katayama³⁰, Tirtha Sengupta³¹, Carol Sips³² y Stephen J. Oliver³²

¹Department of Rheumatology. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Shanghai Institute of Rheumatology. Renji Hospital. School of Medicine. Shanghai Jiao Tong University (SJTUSM). Shanghai. China.

³Charité Research Organisation GmbH. Berlin. Alemania. ⁴SM Kirov Military Medical Academy. St. Petersburg. Rusia. ⁵Lupus Unit. Rheumatology Department. Vall d'Hebron Hospitals. Barcelona.

⁶Yabludowicz Center for Autoimmune Disease. Sheba Medical Center. Tel Aviv University. Tel Aviv. Israel. ⁷Rheumatic Disease Unit. Department of Internal Medicine. Phramongkutklo Hospital and College of Medicine. Bangkok. Tailandia. ⁸Department of Systemic Connective Tissue Diseases. National Institute of Geriatrics. Rheumatology and Rehabilitation. Warsaw. Polonia. ⁹Institute of Rheumatology and Department of Rheumatology. First Faculty of Medicine. Charles University. Prague. República Checa. ¹⁰Department of Dermatology. Japan Community Healthcare Organization Chukyo Hospital. Nagoya. Japón. ¹¹Chung Shan Medical University Hospital. Department of Rheumatology. Taichung. Taiwán. ¹²Department of Internal Medicine. Poznan University of Medicine Sciences. Poznan. PL. Poznań. Polonia. ¹³China Medical University Hospital. Taichung. Taiwán. ¹⁴Organizacion Medica de Investigacion. Buenos Aires. Argentina. ¹⁵Department of Rheumatology and Systemic Connective Tissue Diseases. University Hospital No. 2 Bydgoszcz. Polonia. ¹⁶Division of Clinical Immunology. Faculty of Medicine. University of Debrecen. Debrecen. Hungría. ¹⁷LLC Family Clinic. Yekaterinburg. RU. Yekaterinburg. Rusia. ¹⁸Taichung Veterans General Hospital. Taichung. Taiwán. ¹⁹Division of Rheumatology. Department of Internal Medicine. Keio University School of Medicine. Tokyo. Japón. ²⁰Department of Rheumatology and Clinical Immunology. University Medical Center Freiburg. University of Freiburg. Freiburg. Alemania. ²¹Monash University. Department of Medicine. Sub-faculty of Clinical and Molecular Medicine. Melbourne. Australia. ²²Division of Rheumatology. Department of Medicine. Faculty of Medicine Siriraj Hospital. Mahidol University. Bangkok. Tailandia. ²³Chonnam National University Medical School & Hospital. Gwangju. Corea del Sur.

²⁴Department of Rheumatology. Sun Yat-Sen Memorial Hospital. Sun Yat-Sen University. Guangzhou. China. ²⁵Division of Rheumatic Disease. National Center for Global Health and Medicine. Tokyo. Japón.

²⁶Department of Rheumatology and Physiotherapy. Polyclinic of the Hospitaller Brothers of St. John of God. Semmelweis University. Budapest. Hungría. ²⁷Department of Rheumatology and Immunology. The Affiliated Drum Tower Hospital of Nanjing University Medical School. Nanjing. China. ²⁸VA Nasonova Research Institute of Rheumatology. Moscow. Rusia. ²⁹CHU de Bordeaux. Hôpital Haut-Lévêque. Pessac. Francia. ³⁰National Hospital Organization. Nagoya Medical Center. Nagoya. JP. Nagoya. Japón. ³¹Novartis Pharma India. Hyderabad. Hyderabad. India. ³²Novartis Pharma AG. Basel. Suiza.

Introducción: Ianalumab es un nuevo mAb IgG1 humano defucosilado dirigido al receptor del factor activador de células B de la familia TNF (BAFF-R) que proporciona una potente depleción de células B mediante [BPML1] citotoxicidad celular dependiente de anticuerpos junto con un bloqueo de la vía de señalización BAFF:BAFF-R. Se pretende evaluar la seguridad y la eficacia de ianalumab en pacientes con LES activo.

Métodos: En este ensayo paraguas, multicéntrico, aleatorizado, de grupos paralelos, doble ciego y controlado con placebo (NCT03656562) se reclutaron pacientes con ANA $\geq 1:80$ y que cumplían ≥ 4 de los 11 criterios de clasificación del LES de ACR 1997, con puntuaciones ≥ 6 en SLEDAI-2K y $\geq 1A$ o $\geq 2B$ en BILAG-2004 incluyendo actividad en los dominios mucocutáneo o musculoesquelético. Se presentan los resultados del análisis intermedio de la cohorte de tratamiento con ianalumab (activo n = 34; placebo n = 33) que completó un periodo de tratamiento ciego de 28 semanas (S) (inyección s.c. mensual de 300 mg de ianalumab o placebo), con resultados medidos en la basal y en las S4, 8, 12, 16, 24 y 28. El resultado principal en la S28 fue la proporción de pacientes que cumplieron los requisitos de la variable compuesta, esto es, alcanzar la respuesta SRI-4 y reducir gradualmente la dosis de predniso(lo)na a ≤ 5 mg/d o \leq la dosis basal, la que fuera menor, antes de la S16 y mantenerla en ese rango hasta la S28. Los resultados secundarios/exploratorios incluyeron: seguridad/tolerabilidad, incidencia de brotes moderados o graves según BILAG-2004 ($\geq 1A$ o $\geq 2B$), proporción de pacientes que alcanzaron el estado de baja actividad de lupus (LLDAS), evaluaciones globales por parte de paciente/médico y marcadores analíticos de actividad autoinmune asociada a células B.

Resultados: Ianalumab fue seguro y se toleró bien, sin AAG relacionados con el fármaco ni abandonos. La mediana (intervalo) de los valores basales en los grupos de ianalumab y placebo, respectivamente, fue: puntuación de 10 (6-32) y de 10 (4-18) en SLEDAI-2K y predniso(lo)na 10 mg (0-30) y 10 mg (0-27,5). Se logró una marcada depleción de las células B CD19+ circulantes en todos los pacientes tratados con ianalumab (mediana en S28: 1 célula/ul (0-3)) (fig. 3). La respuesta SRI-4 media en la S28 del efecto de ianalumab (n = 24) respecto placebo (n = 8) fue 48,2% (fig. 1) y de 34,5% en la variable principal compuesta, respuesta SRI-4 en S28 con reducción de esteroides sostenida (ianalumab n = 15; placebo n = 3, fig.1). Se observó una incidencia reducida de brotes moderados o graves en los pacientes tratados con ianalumab 44% (n = 15) frente a placebo 64% (n = 21), beneficios en el tiempo transcurrido hasta el brote moderado o grave y en lograr el LLDAS en la S28 (fig. 2), así como respuestas terapéuticas en los marcadores analíticos de actividad autoinmune (fig. 3).

Conclusiones: Se logró una potente depleción de las células B de manera uniforme en los pacientes con LES tratados con ianalumab que fue bien tolerada, logrando la variable principal de la respuesta SRI-4 con reducción sostenida de esteroides, junto con beneficios sustanciales del tratamiento en la respuesta SRI-4 global, el LLDAS y reducciones en los brotes moderados y graves y en los marcadores analíticos de actividad autoinmune. Estos resultados positivos del estudio de fase II respaldan el desarrollo en curso del estudio de fase III con el mecanismo de acción dual de ianalumab en lupus (SIRIUS-SLE 1 y 2, y SIRIUS-LN).

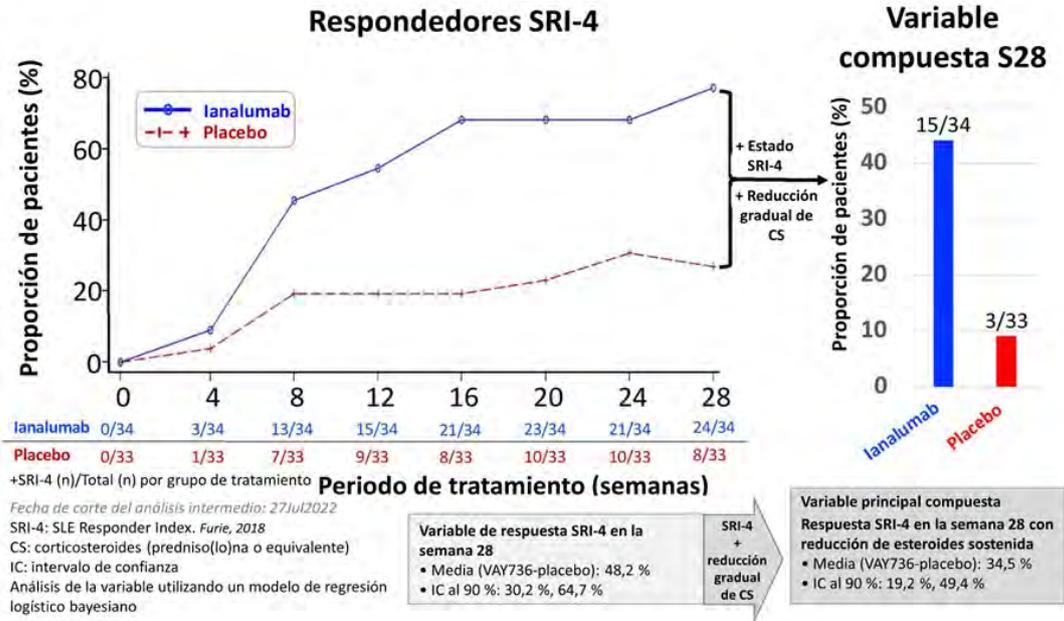


Figura 1. Variable principal: pacientes con respuesta SRI-4 con reducción gradual sostenida de corticosteroides.

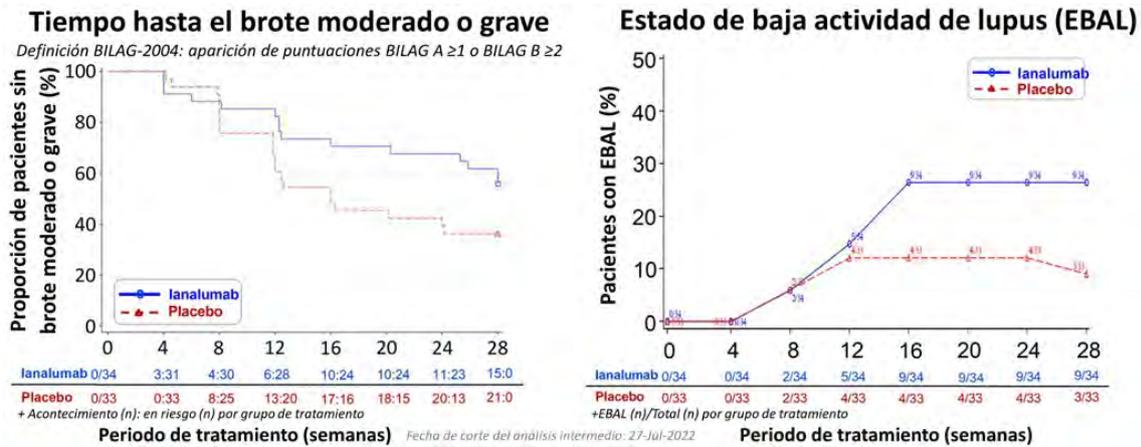


Figura 2. Efectos del tratamiento con ianalumab en el tiempo transcurrido hasta el brote de la enfermedad y el alcance del LLDAS.

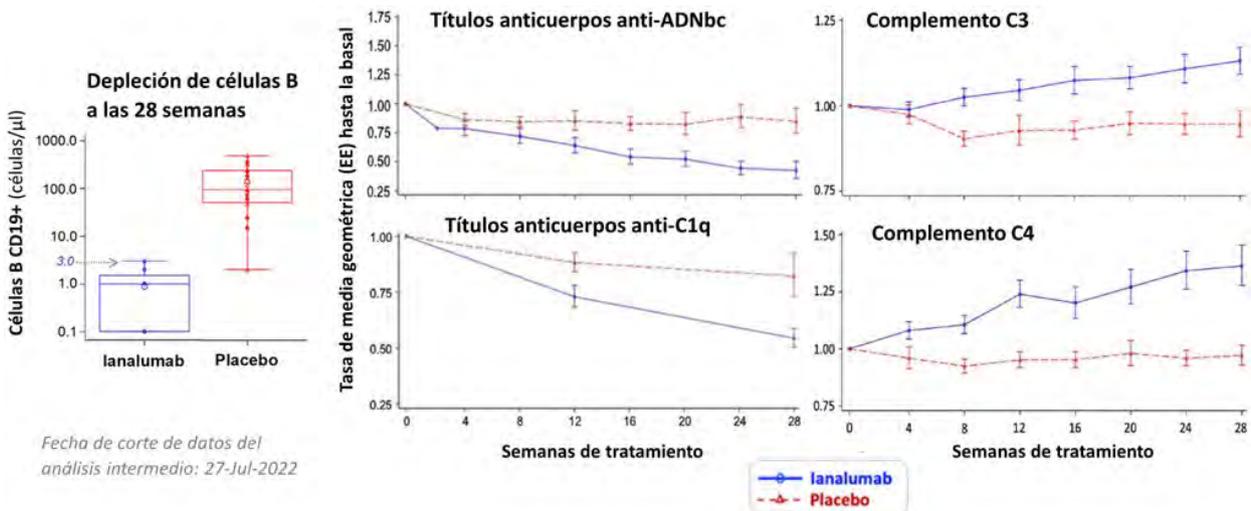


Figura 3. Efectos de ianalumab en los marcadores analíticos de actividad autoinmune de las células B.

P421. INCIDENCIA Y FENOTIPOS CLÍNICOS DE GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGEÍTIS: DIFERENCIAS Y EVOLUCIÓN. ESTUDIO DE UN CENTRO UNIVERSITARIO EN EL NORTE DE ESPAÑA

Fabricio Benavides Villanueva¹, Diana Prieto Peña¹, Vanesa Calvo-Río¹, Adrián Martín-Gutiérrez¹, Mónica Renuncio García², María del Amparo Sánchez-López³, Claudia Poo-Fernández⁴ y Ricardo Blanco¹

¹Reumatología; ²Immunología; ³Dermatología; ⁴Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander.

Introducción: La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA) es una vasculitis de vaso pequeño incluida dentro de las vasculitis asociadas a anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA). Se han descritos dos fenotipos clínicos de GEPA de acuerdo con los mecanismos fisiopatológicos, estos son: a) Eosinofílico (o asmático) y b) Vasculítico¹. Las características clínicas como el enfoque terapéutico pueden variar entre ambos fenotipos.

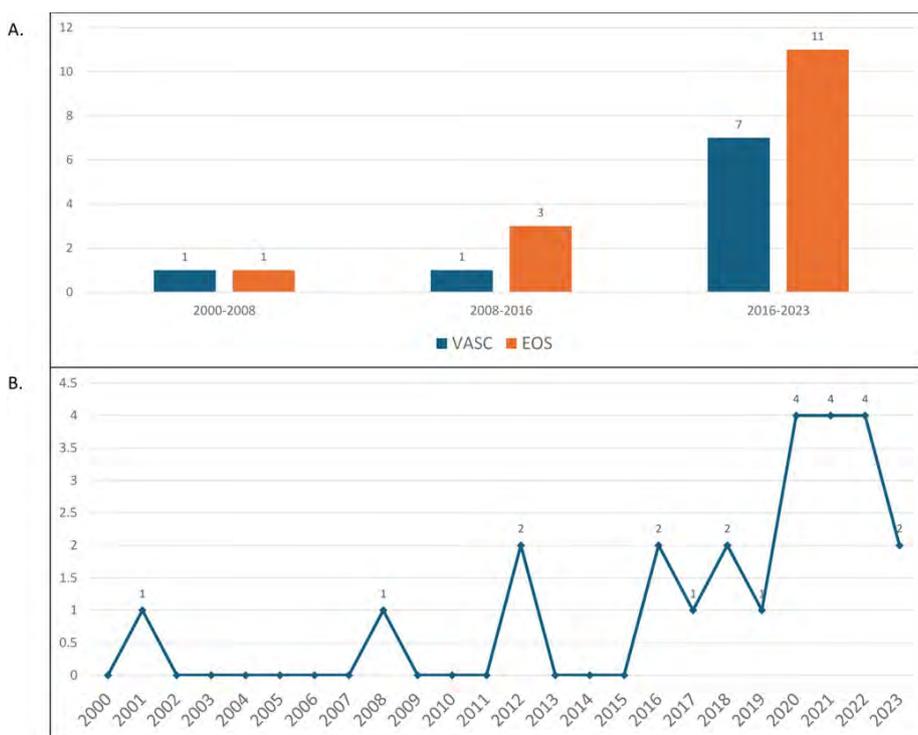
Objetivos: Determinar en los pacientes diagnosticados de GEPA: a) principales características clínicas en ambos fenotipos y b) su incidencia a lo largo del tiempo de estudio.

Métodos: Estudio realizado en pacientes diagnosticados de GEPA desde enero de 2000 a diciembre de 2023 en un centro Hospitalario Universitario del Norte de España. La clasificación de GEPA ha sido de acuerdo con los criterios ACR/EULAR 2022. Los test ANCA fueron realizados por el ensayo de quimioluminiscencia IO-FLASH (Inova, San Diego, CA). El fenotipo Eosinofílico se ha caracterizado por un compromiso a nivel Otorrinolaringológico (principalmente pólipos nasales), manifestaciones pulmonares (Asma, nódulos, infiltrados) y presencia de clínica a nivel cardiaco. En cambio, el fenotipo vasculítico presentaba principalmente clínica a nivel renal (con glomerulonefritis), manifestaciones cutáneas (púrpura palpable), compromiso a nivel del sistema nervioso periférico (SNP) (principalmente en forma de mononeuritis múltiple). La actividad de la enfermedad ha sido valorada mediante el Score de Actividad de las Vasculitis de Birmingham (BVAS-3^a versión).

Principales características clínicas en 24 pacientes diagnosticados de GEPA divididos por fenotipos clínicos

Características	General (n = 24)	Fenotipo eosinofílico (n = 15)	Fenotipo vasculítico (n = 9)	p *
Edad de diagnóstico, media ± DE	60,8 ± 13,7	60,6 ± 13,1	60,2 ± 15,6	0,447
Hombre/Mujer, n (% hombre)	12/12 (50)	6/9 (40)	6/3 (66,7)	1
BVAS Score, mediana [RIQ]	5,5[3-7,7]	3 [2-7]	6 [4,5-8,5]	0,0145*
Manifestaciones clínicas al diagnóstico				
Asma, n (%)	15 (62,5)	9 (60)	6 (66,7)	> 0,99
ORL, n (%)	14 (58,3)	9 (60)	5 (55,6)	> 0,99
Articular, n (%)	10 (41,7)	6 (40)	4 (44,4)	> 0,99
Renal, n (%)	6 (25)	2 (13,3)	4 (44,4)	0,150
SNP, n (%)	6 (25)	1 (6,7)	5 (55,6)	0,0147*
Cutáneo, n (%)	5 (20,8)	0	5 (55,6)	--
Cardiaco, n (%)	2 (8,3)	2 (13,3)	0	--
Hallazgos analíticos al diagnóstico				
PCR (mg/dL), mediana [RIQ]	1,3 [0,4-5,2]	0,6 [0,2-6,4]	1,4 [0,5-5,5]	0,022*
VSG mm/1ª hora, mediana [RIQ]	35 [23,2-61,2]	34 [16-59]	47 [24-78,5]	0,154
Eosinofilia, n (%)	15 (62,5)	9 (60)	6 (66,7)	> 0,99
ANCA positivos, n (%)	13 (54,2)	9 (60)	4 (44,4)	0,675

ANCA: anticuerpos contra citoplasma de neutrófilo; BVAS: Birmingham Vasculitis Activity Score; DE: desvío estándar; mg: miligramo; mm: milímetro; n: número; ORL: Otorrinolaringología; PCR: proteína C-reactiva; RIQ: rango intercuartílico; SNP: sistema nervioso periférico; VSG: velocidad de eritrosedimentación. *p valor con significancia estadística (p < 0,05) según la prueba de Fisher para variables cualitativas y según la correlación de Pearson para variable cuantitativas.



A. Incidencia de casos a lo largo del tiempo de estudio de casos de GEPAS dividido por fenotipos. B. Incidencia de GEPA entre 2000 y 2023.

Resultados: Se han estudiado 24 pacientes diagnosticados de GEPA. Las características clínicas han sido descritas en tabla. El fenotipo eosinofílico fue el más frecuente con 15 pacientes (62,5%) frente a 9 (37,5%) pacientes en el fenotipo vasculítico. Las diferencias entre la actividad según BVAS score y el nivel de PCR entre ambos fenotipos fueron estadísticamente significativas (tabla). Durante los años de seguimiento se ha visto un incremento progresivo en el número de casos, especialmente en el fenotipo eosinofílico (fig.).

Conclusiones: El fenotipo eosinofílico fue el más frecuente dentro de nuestro estudio. El fenotipo que ha presentado mayor grado de actividad según el score BVAS fue el vasculítico. Se ha visto un incremento progresivo de la incidencia de casos de GEPA durante el periodo de estudio, en especial en el fenotipo eosinofílico.

BIBLIOGRAFÍA

1. White J, Dubey S. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A review. *Autoimmunity Reviews*, 2023;22(1):103219.

P422. MORTALIDAD EN VASCULITIS ASOCIADAS A ANTICUERPOS ANTI-CITOPLASMA DE NEUTRÓFILO (ANCA): ESTUDIO DE UN ÚNICO CENTRO DEL NORTE DE ESPAÑA

Fabricio Benavides Villanueva¹, Alba Herrero-Morant¹, Diana Prieto-Peña¹, Salma Al Fazazi⁶, Vanesa Calvo-Río¹, Mónica Renuncio-García², Adrián Martín-Gutiérrez¹, María del Amparo Sánchez-López³, Claudia Poo-Fernández⁴, Clara Escagedo-Cagigas⁵, María Rodríguez-Vidriales⁵ y Ricardo Blanco¹

¹Reumatología; ²Inmunología; ³Dermatología; ⁴Neumología.

⁵Nefrología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander. ⁶Reumatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) incluyen entidades como la granulomatosis con poliangeítis (GPA), poliangeítis microscópica (PAM) y la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA). De estas, la GPA y PAM son incluidas en un mismo grupo debido a su clínica, pronóstico y tratamiento similar en cambio la GEPA presenta una clínica y terapéutica diferente. Presentan una clínica muy heterogénea, desde una forma localizada a una entidad con una alta morbimortalidad. Algunos estudios han reportado una tasa de mortalidad global de la enfermedad entre el 10% al 40%. Este amplio rango puede ser debido a estudios realizados en pequeñas series de casos provenientes de diferentes hospitales con criterios de inclusión diferentes. Además, el tratamiento de estas entidades ha mejorado a lo largo de los años.

Objetivos: Determinar la mortalidad y las principales causas de muerte en pacientes con GPA y PAM en un Hospital del norte de España.

Métodos: Estudio observacional en pacientes diagnosticados de PAM y GPA desde el 1 de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2023 en un Hospital Universitario del norte de España. La clasificación de las Vasculitis ANCA se basó en los criterios ACR/EULAR 2022. El cálculo de las personas-año (PA) en riesgo estuvo determinado en cada paciente desde el diagnóstico hasta la fecha de muerte en años. La tasa de mortalidad ha sido expresada como casos por cada 10⁶ habitantes por año (IC95%) como la tasa de Fatalidad ha sido expresada en porcentaje (IC95%). La incidencia acumulada de la mortalidad ha sido expresada en casos por cada 10³ PA. Los datos poblacionales fueron recogidos desde los reportes regionales del Servicio de Salud. Consideramos dos grupos de pacientes: a) Grupo de estudio (pacientes fallecidos) y b) grupo control (pacientes vivos).

Resultados: Se han estudiado 108 pacientes, con una edad media de 63,2 ± 14,6 años con 709 personas-año (PA); (57 GPA; 52,8%) /51 PAM; 47,2%). 43 pacientes (39,8%) han fallecido. La tasa general de Mortalidad fue de 3,8/10⁶ Hab por año (IC95%: 2,4-5,1). La tasa de

fatalidad fue de 41% (IC95%: 27,2-54,7). La incidencia acumulada de muerte fue de 60,6/10³/PY (IC95%: 60-61,2). Las principales causas de muerte fueron: infecciones (n = 15; 34,9%), Eventos adversos cardiacos (MACE) (n = 5; 11,6%), neoplasias, (n = 4; 9,3%), complicaciones renales (n = 4; 9,3%) y complicaciones pulmonares sin incluir las infecciones (n = 3; 6,9%). La mayoría de los casos de muerte han sucedido después de los 2 años de seguimiento (71,8%) (fig. A). Las infecciones fueron la causa de muerte más temprana (< 6 meses), tardía y en casi todos los periodos de tiempo de estudio (2000-2008, 2017-2009-2016, 2017-2023) (fig. B). El grupo de estudio (pacientes fallecidos) no han mostrado diferencias estadísticamente significativas con el grupo control.

Características clínicas y hallazgos analíticos en 108 pacientes con GPA and PAM Comparación entre el grupo de estudio (fallecidos) y el grupo control

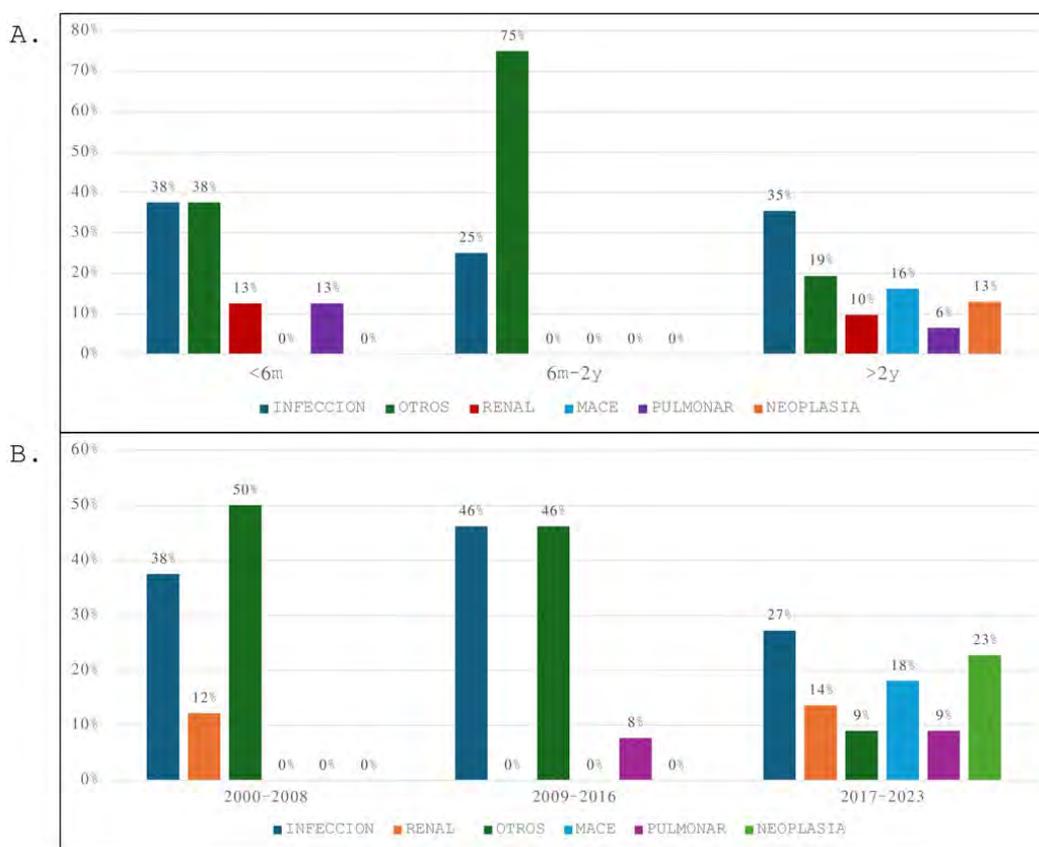
Características clínicas	General (n = 108)	Grupo estudio (n = 43)	Grupo control (n = 65)	p*
Edad diagnóstico media ± DE	63,2 ± 14,6	69 ± 12	59 ± 14,6	0,439
Hombre/Mujer, n (% hombre)	51/57 (47,2)	26/17 (60,5)	25/40 (38,4)	0,049*
Seguimiento, años ± DE	7 ± 5 años	6,0 ± 5,7 años	6,8 ± 4,8 años	0,103
Diagnóstico ANCA-Vasculitis, n (%)				
GPA	57 (52,8)	18 (41,9)	39 (60)	0,078
PAM	51 (47,2)	25 (58,1)	26 (40)	0,078
Manifestaciones clínicas al diagnóstico				
Renal, n (%)	76 (70,4)	33 (76,7)	43 (66,1)	0,285
Síntomas const, n (%)	71 (65,7)	35 (81,4)	36 (55,4)	0,069*
Pulmonar, n (%)	65 (60,2)	29 (67,4)	36 (55,4)	0,233
Articular, n (%)	40 (37)	15 (34,9)	25 (38,5)	0,839
ORL, n (%)	32 (29,6)	8 (18,6)	24 (37)	0,053
Abdominal, n (%)	21 (19,4)	8 (18,6)	13 (20)	> 0,99
SNP, n (%)	16 (14,9)	5 (11,6)	11 (17)	0,583
Cutáneo, n (%)	13 (12)	3 (7)	10 (15,4)	0,237
Ocular, n (%)	9 (8,3)	3 (7)	6 (9,23)	> 0,99
SNC, n (%)	9 (8,3)	4 (9,3)	5 (7,7)	> 0,99
Hallazgos analíticos al diagnóstico				
PCR (mg/dL), mediana [RIQ]	6 [0,9-14,7]	12 [5,3-37]	5 [0,6-13,9]	0,061
VSG mm/1 ^a hora, mediana [RIQ]	63 [36,7-96]	72 [39-105]	46,5 [24-88,5]	0,205
ANCA Positivos, n (%)	92 (85,2)	37 (86)	55 (84,6)	> 0,99
MPO-ANCA, n (%)	53 (49,1)	25 (58,1)	28 (51)	0,135
PR3-ANCA, n (%)	36 (33,3)	12 (27,9)	24 (43,6)	0,383
Ambos, n (%)	3 (2,8)	0	3 (5,4)	--
Tratamiento				
Corticoides VO	95 (88)	36 (83,7)	59 (90,7)	0,366
Corticoides IV	52 (48,1)	25 (58,1)	40 (61,5)	0,139
Ciclofosfamida	45 (41,7)	21 (48,8)	24 (37)	0,021*
Rituximab	40 (37)	7 (16,3)	33 (50,7)	0,0003*
Azatioprina	36 (33,3)	13 (30,2)	23 (35,4)	0,678
IGIV	32 (29,6)	13 (30,2)	19 (29,2)	> 0,99
Metotrexato	21 (19,4)	5 (11,6)	16 (24,6)	0,136
Micofenolato	19 (17,6)	11 (25,6)	8 (12,3)	0,119
Plasmáferesis	13 (12)	4 (9,3)	9 (13,9)	0,558

*p valor con significancia estadística (p < 0,05) según la prueba de Fisher para variables cualitativas y según la Correlación de Pearson para variable cuantitativas. ANCA: anticuerpos contra citoplasma de neutrófilo; Const: constitucionales; DS: desvío estándar; GPA: granulomatosis con poliangeítis; IGIV: inmunoglobulinas intravenosas; mg: miligramo; mm: milímetro; MPO-ANCA: ANCA específicos para mieloperoxidasa; n: número; ORL: otorrinolaringología; PAM: poliangeítis microscópica; PCR: proteína C-reactiva; PR3-ANCA: ANCA específico para proteinasa 3; SNC: sistema nervioso central; SNP: sistema nervioso periférico; RIQ: rango intercuartílico; VSG: velocidad de eritrosedimentación.

Conclusiones: Las tasas de mortalidad, fatalidad e incidencia acumulativa de mortalidad de pacientes con GPA y PAM presenta rangos relativamente altos. Las infecciones son la causa más frecuente de muerte seguido de MACE.

BIBLIOGRAFÍA

- Kitching AR, et al. <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0204-y>.
- Sims C, et al. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001917>.
- Wallace ZS, et al. *Rheumatology (Oxford)*. 2020.



P422 Figura. A: Frecuencia de fallecimientos divididos por causas y por periodos de tiempo. B: Principales causas de muerte a través de los años de seguimiento.

P423. INCIDENCIA DE LAS VASCULITIS ANCA EN UNA REGIÓN DEL NORTE DE ESPAÑA. ESTUDIO ENTRE LOS AÑOS 2000 A 2023

Fabrizio Benavides Villanueva¹, Alba Herrero-Morant¹, Vanesa Calvo-Río¹, Diana Prieto-Peña¹, Salma Al Fazazi², Mónica Renuncio-García³, Adrián Martín-Gutiérrez¹, Amparo Sánchez López⁴, Claudia Poo Fernández⁵, Clara Escagedo Cagigas⁶, María Rodríguez Vidriales⁶ y Ricardo Blanco¹

¹Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Instituto de Investigación Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Inmunopatología. Santander. ²Reumatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. ³Inmunología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ⁴Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ⁵Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ⁶Nefrología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Introducción: Las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) son un grupo de vasculitis que afectan a pequeños vasos. Entre estos tenemos a la granulomatosis con poliangeítis (GPA), granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GPEA) y la poliangeítis microscópica (PAM). Estimar la incidencia es una tarea dificultosa debido a la ausencia de criterios diagnósticos confiables y/o a estudios con muestras muy heterogéneas.

Objetivos: Determinar la incidencia de ANCA vasculitis en una región del Norte de España entre los años 2000 y 2023. Además, compara nuestros resultados con estudios similares realizado en otros países.

Métodos: Estudio poblacional con 176 pacientes diagnosticados de una vasculitis ANCA entre el 1º de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2023. Se ha realizado una revisión de las historias clínicas provenientes de varios servicios (Inmunología, Dermatología,

Nefrología, Medicina Interna, Neumología y Reumatología). La clasificación ha sido acorde a los criterios ACR/EULAR 2022. Los pacientes que no cumplían con todos los criterios necesarios para el diagnóstico han sido clasificados como una vasculitis indeterminada. La incidencia ha sido reportada de forma anual (al 31 de diciembre de cada año) sobre 1.000.000 (10⁶) (IC95%) habitantes por año. Además, se ha calculado la incidencia por cada diagnóstico y por sexo. Nuestros resultados han sido comparados con estudios similares encontrados en la bibliografía disponible.

Resultados: Se han incluido 176 pacientes (92 hombre/84 mujeres) con una edad media al diagnóstico de 69,5 ± 13,6 años. El diagnóstico más frecuente fue la PAM con 67 (38,1%) pacientes seguida de GPA con 64 (36,4%) y la GPEA con 24 (13,6%). El grupo de vasculitis Indeterminadas presentó 21 (11,9%) casos. La incidencia anual de las vasculitis ANCA en Cantabria entre los años 2000-2023 fue de 15,5 (IC95%: 11,5-19,3) por 106 habitante por año. La incidencia en hombres fue de 16,6 (IC95%: 11,8-21,2) y en mujeres de 14,1 (IC95%: 10-18,1) 106 habitante por año. La incidencia en GPA fue de 5,6 (IC95%: 4-7,3), la 5,9 (IC95%: 4-7,8) en PAM y 2,2 (IC95%: 0,9-3,3) para GPEA (fig.). Se ha realizado una comparación de nuestros resultados con otros estudios provenientes de diferentes zonas geográficas a nivel mundial. Se ha visto que la mayor incidencia se encuentra en los países Nórdicos, los Estados Unidos y Europa central. La menor incidencia se encuentra en la región sur de Europa (tabla).

Conclusiones: Parece que existe un incremento progresivo en la incidencia de las vasculitis ANCA durante el tiempo de estudio. La incidencia anual es similar que otras regiones.

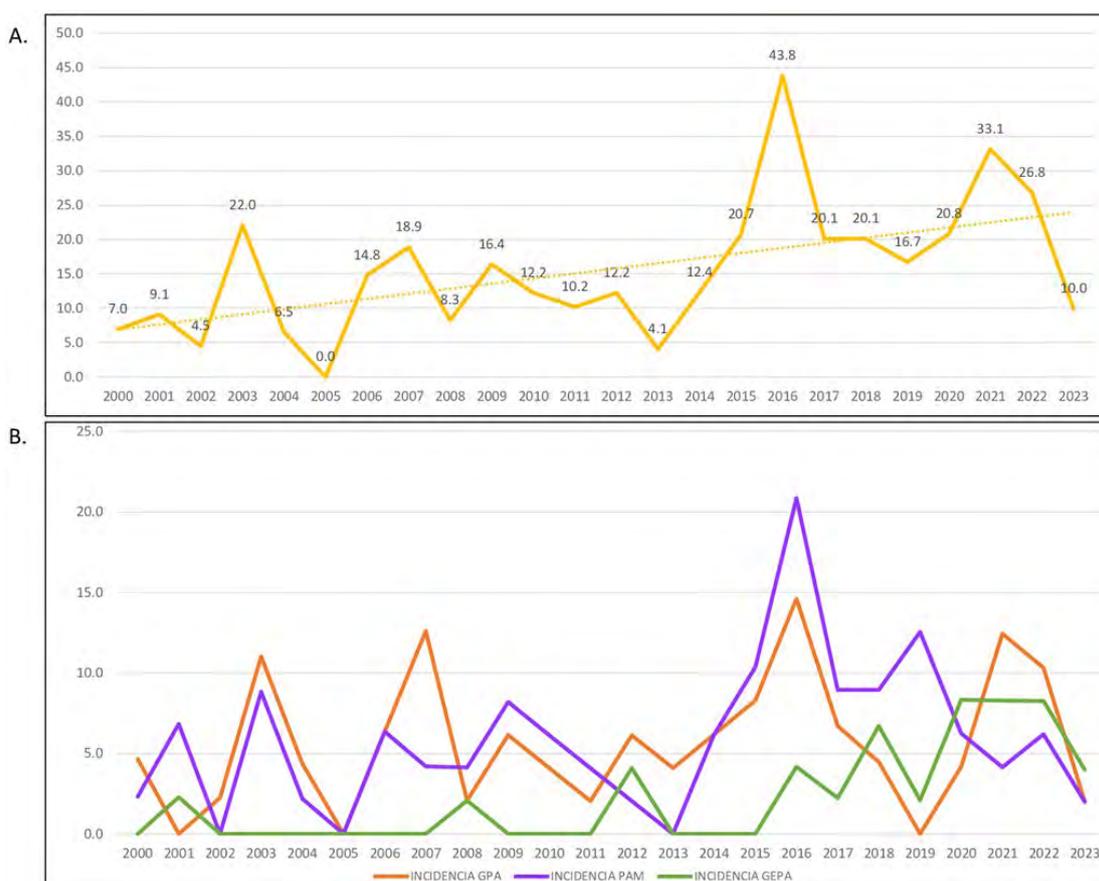
BIBLIOGRAFÍA

1. Mohammad AJ. An update on the epidemiology of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (United Kingdom)*. 2020;59:iii42-50.

Tabla P423Estudios epidemiológicos sobre Vasculitis ANCA en diferentes regiones geográficas. La incidencia está calculada por casos/10⁶ hab. por año (IC95%)

Autor, año.	País	Periodo	Criterios Diagnóstico	N casos	Incidencia	Incidencia GPA	Incidencia PAM	Incidencia GEPA
Pearce FA, 2016	UK	2007-2013	EMA ACR90	107	23,1 (18,9-27,9)	8,2 (5,8-11,3)	13,4 (10,3-17,2)	1,5 (0,6-3,1)
Nilsen AT, 2020	Noruega	1999-2013	EMA ACR90	140	20,2 (17-23,8)	12,7 (10,2-15,6)	5,3 (3,7-7,3)	2,2 (1,2-3,6)
Mohammad AJ, 2009	Suecia	1997-2006	EMA ACR90	140	21,8 (18,2-25,4)	9,8 (7,4-12,2)	10,1 (7,7-12,6)	0,9 (0-0,17)
Hellmich, B, 2021	Alemania	2013-2016	ND	3054	46 (39-53)	34 (28-40)	13 (11-15)	ND
Dadoniene, J, 2005	Lituania	1990-1999	ACR90	205	43,8 (38,1-50,3)	2,1 (1,1-4,1)	ND	1,3 (0,5-2,9)
Panagiotakis SH, 2009	Grecia	1995-2003	ACR90	67	19,5 (15,7-23,4)	6,6 (3,7-9,6)	10,2 (5,8-14,6)	ND
Romero-Gómez C, 2015	España	1994-2010	ACR90	29	6,2 (3,9-8,4)	2,1 (0,8-3,4)	3,4 (1,7-5,-1)	0,6 (0-1,3)
Pamuk ÖN, 2016	Turquía	2004-2014	ACR90	50	8,1 (1-15,2)	4,8 (0-10,3)	2,4 (0-6,3)	0,8 (0-4)
Berti A, 2017	USA	1996-2015	EMA ACR90	58	33 (24-41)	13 (8-18)	16 (10-22)	4 (1-6)
Fujimoto S, 2011	Japón	2005-2009	EMA, ACR90	86	22,6 (19,1-26,2)	2,1 (0,6-3,7)	18,2 (14,3-22)	2,4 (0,3-4,4)
Estudio, 2023	España	2000-2023	ACR/EULAR22	176	15,5 (11,5-19,3)	5,6 (4-7,3)	5,9 (4-7,8)	2,2 (0,9-3,3)

ACR: American college of Rheumatology; EMA: European Medicine Agency; EULAR: European Alliance of Associations for Rheumatology; GEPA: granulomatosis eosinofílica con poliangeítis; GPA: granulomatosis con poliangeítis; IC: intervalo de confianza; N: número; ND: No data; PAM: poliangeítis microscópica; UK: Reino Unido; USA: Estados Unidos.



P423 Figura. A. Incidencia anual de Vasculitis ANCA en 176 pacientes entre los años 2000 y 2023. B. Incidencia anual según el subtipo de Vasculitis ANCA (GPA, GEPA, PAM). Datos expresados en casos/106 Hab-año.

P424. EVALUACIÓN DEL PRETEST PROBABILITY SCORE, ECOGRAFÍA Y BIOPSIA EN EL DIAGNÓSTICO DE LA ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES: DATOS DE LA PRÁCTICA CLÍNICA REAL

C. San José¹, U. Couto¹, V. Balboa², F.J. Blanco¹, D. Dios¹, F.J. de Toro¹, B. de Aspe¹, A. Atanes¹, J.C. Fernández¹, M. Freire¹, G. González¹, J. Graña¹, N. Oreiro¹, J.A. Pinto¹, C. Ventín¹, M. Silva¹ y A. Lois¹

¹Departamento de Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC). Instituto de Investigación. Biomédica A Coruña.

²Departamento de epidemiología clínica y bioestadística. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (CHUAC). Instituto de Investigación Biomédica A Coruña.

Introducción: La arteritis de células gigantes (ACG) afecta arterias de gran calibre. El diagnóstico estándar es la biopsia de la arteria

temporal (BAT). La ecografía de arterias temporales y axilares (US) ha demostrado ser fiable en el diagnóstico (incluido en criterios de ACR 2022). El Pretest Probabil y Score (Southend)(PTPS), estratifica a los pacientes en 3 grupos según la probabilidad de ACG: baja < 9 puntos, media 9-12 puntos, alta > 12 puntos.

Objetivos: Estudiar el rendimiento del PTPS, la US y la BAT en el diagnóstico de la ACG.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes remitidos por sospecha de ACG al Servicio de Reumatología desde enero de 2019 hasta octubre de 2022. Se exploraron las 3 ramas de las arterias temporales y las axilares mediante US en escala de grises y Doppler color (Esaote MylabSix, 10-22 Hz) evaluando el signo del halo y el grosor íntima-media. Se realizaron PTPS y US en todos los pacientes y la BAT solo en casos necesarios. El diagnóstico final de GCA lo rea-

lizó un reumatólogo (diagnóstico clínico). Se recopilaron variables demográficas y clínicas. Se realizó un análisis descriptivo de la muestra expresando como media (\pm DE) las variables cuantitativas y como frecuencias y porcentaje las cualitativas. Se realizó el análisis

comparativo según el diagnóstico clínico. La comparación de medias se realizó mediante la prueba t de Student/U de Mann-Whitney y para variables cualitativas mediante la prueba chi-cuadrado. La concordancia entre pruebas se analizó mediante el índice Kappa. La

Tabla 1. Descripción de variables del PTPS y diferentes pruebas diagnósticas en nuestra muestra. Abreviaturas: NOIA: neuropatía óptica isquémica anterior; OACR: oclusión de la arteria central de la retina; PCR: proteína C reactiva; DPAR: defecto pupilar aferente relativo. PTPS: Pretest Probabilit y Score (Southend).

Pacientes (n=97)		n (%)	Mean (SD)
Edad al diagnóstico			74.40 (\pm 9.69)
Sexo	Hombres	39 (40.21)	
	Mujeres	58 (59.79)	
Duración síntomas (Semanas)			14 (\pm 21.23)
PCR mg/L			72.46 (\pm 81.14)
Cefalea		49 (60.82)	
Visual: NOIA, OACR, DPAR		31 (31.96)	
Polimialgia reumática		48 (49.48)	
Síntomas constitucionales		47 (48.45)	
Isquémico (no visual)		30 (30.92)	
	Claudicación mandibular	21 (21.64)	
Arteria Temporal	No	53 (60.92)	
	Dolorosa	0	
	Engrosada	12 (13.79)	
	Sin pulso	22 (25.29)	
Alt arteria Extracraneal		0	
Parálisis par craneal		1 (1.03)	
US [Positiva]		96 [27 (27.83)]	
BAT [Positiva]		55 [13 (13.40)]	
PTPS	Bajo	26 (26.80)	
	Medio	37 (38.14)	
	Alto	34 (35.05)	

Tabla 2. Análisis comparativo de la muestra (n=97) comparando las principales características en pacientes con ACG y sin ACG. Abreviaturas: NOIA: neuropatía óptica isquémica anterior; OACR: oclusión de la arteria central de la retina; PCR: proteína C reactiva; DPAR: defecto pupilar aferente relativo. PPTS: Pretest Probabilit y Score (Southend); US: ecografía; BAT: biopsia de arteria temporal.

Pacientes (n=97)	ACG (n=23)		No-ACG (n=74)		Valor p
	n (%)	Media (SD)	n (%)	Media (SD)	
Edad al diagnóstico		77,35 (\pm 7,27)		74.32 (\pm 10.27)	0.262
Sexo	Hombres	11 (47.83)		28 (37,84)	0.393
	Mujeres	12 (52.17)		46 (62.16)	
Duración síntomas (semanas)		5,26 (\pm 4,85)		16,79 (\pm 23,6)	0.030
PCR mg/L		68.50 (\pm 57.66)		73.76 (\pm 87.82)	0.321
Cefalea	20 (86.96)		39 (52.7)		0.003
Visual: NOAI, OACR, DPAR	11 (47.83)		20 (27.03)		0.062
Polimialgia reumática	11 (47.82)		37 (50)		0.855
Síntomas constitucionales	14 (60.86)		33 (44.60)		0.392
Isquémicos (no visual)		17 (73.91)		13 (17.56)	0.476
	Claudicación mandibular	14 (60.87)		7 (9.46)	< 0.001
Alt. Arteria Temporal	No	4 (17.39)		49 (66.21)	< 0.001
	Dolorosa	0		0	
	Engrosada	7 (30.43)		5 (6.75)	
	Sin pulso	11 (47.82)		11 (14.86)	
Alt arteria Extracraneal	0		0		-
Parálisis par craneal	1 (4.34)		0		-
Hipersensibilidad cuero cabelludo	9 (39.13)		6 (8.11)		0.001
US [Positiva]	[21 (91.30)]		[6 (8.22)]		< 0.001
BAT [Positiva]	13 [13 (61.9)]		0 [0]		< 0.001
PTPS	Low	0		26 (35.14)	< 0.001
	Medium	5 (21.74)		32 (43.24)	
	High	18 (78.26)		16 (21.62)	

capacidad predictiva de las pruebas diagnósticas se evaluó mediante curvas ROC (AUC, sensibilidad y especificidad).

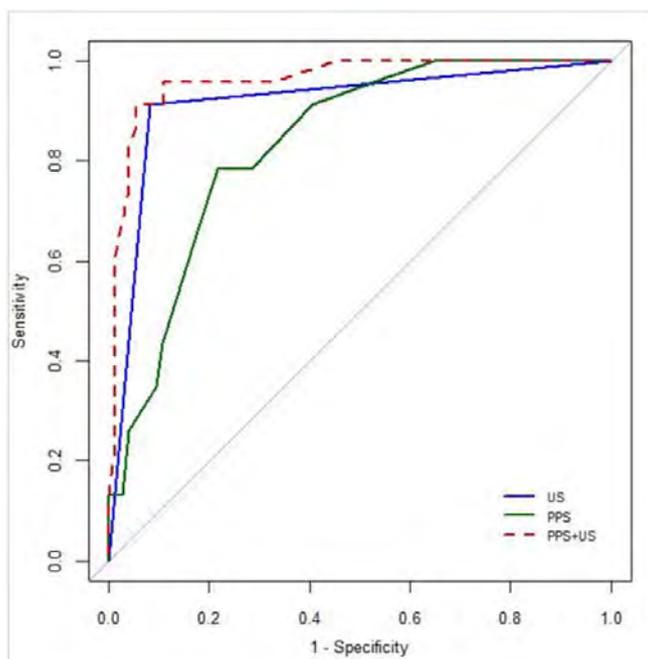


Figura 1. AUC de las diferentes pruebas diagnósticas estudiadas (Pretest probability score, ecografía de la arteria temporal y combinación). Abreviaturas: PTPS: Pretest Probability Score (Southend), US: ecografía.

Resultados: Se incluyeron 97 pacientes con sospecha de ACG con una edad media de 74,4 (\pm 9,69) y 58 mujeres (59,79%). El diagnóstico final de ACG se realizó en 23 pacientes (23,7%). Los valores medios de PCR fueron 72,46 (\pm 81,14 mg/L). Los síntomas más frecuentes fueron cefalea (60,82%), polimialgia reumática (49,48%) y síntomas constitucionales (48,45%). La mayoría de los pacientes tuvieron un examen normal de la arteria temporal (60,92%). Se realizaron 55 BAT y 96 US (tabla). Comparando pacientes con ACG (n = 23) con No-ACG (n = 74), los resultados significativos fueron:

duración de síntomas, cefalea, hipersensibilidad de cuero cabelludo, claudicación mandibular, examen de la arteria temporal y valores del PTPS. La US fue positiva en el 91,3% (n = 21) de los pacientes con ACG con un 61,90% de BAT positivas. El valor del PTPS fue alto en el 78,26% de los pacientes con ACG. Los valores del PTPS fueron bajos en el 35% y medios en el 43% de los pacientes sin ACG. La correlación entre la US o la BAT con el diagnóstico clínico de ACG fue buena (0,78 y 0,67 respectivamente; $p < 0,001$). La correlación entre ambas pruebas fue moderada (0,57; $p < 0,001$). El área bajo la curva ROC (AUC), la sensibilidad y la especificidad para el PTPS fueron 0,83, 78,3% y 78,4%. Para la US los valores fueron 0,91, 91,3% y 91,8%. El AUC de PTPS+US fue 0,96 (sensibilidad 91,3% y especificidad 94,5%) (fig.). El valor predictivo positivo (VPP) del PTPS fue 53,12% y el valor predictivo negativo (VPN) fue 92,19%. El VPP de la US fue 77,80% y el VPN fue 97,10%. El VPP de la BAT fue 100% y el VPN fue 81%.

Conclusiones: US ha demostrado ser fiable en el diagnóstico de ACG. El PTPS puede ser útil para estratificar el riesgo de padecer ACG. US y PTPS pueden ser útiles para descartar ACG dado su VPN. La combinación US+PTPS mejora la capacidad predictiva individual de ambas pruebas.

P425. CARACTERÍSTICAS DE LA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD DE BEHÇET DE NUESTRO HOSPITAL. PERFIL DEL PACIENTE CON TRATAMIENTO BIOLÓGICO

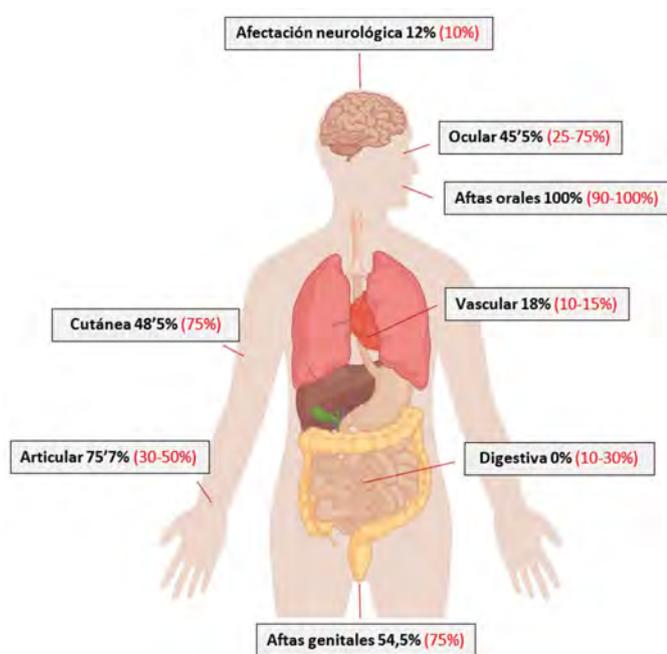
Aina Darder Bennassar, Montserrat Bordoy, Ariadna Russinyol, Jair Javier Bastidas, Lilian María López Nuñez, Regina Faré, Mónica Ibáñez Barceló, Samuel Hernández, Inmaculada Ros y Antonio Juan Mas

Reumatología. Hospital Universitari Son Llàtzer. Palma de Mallorca.

Introducción: La enfermedad de Behçet (EB) es un proceso inflamatorio inmunomediado crónico recurrente de origen desconocido que afecta predominantemente a hombres asiáticos jóvenes. Se considera una vasculitis de vaso variable y se caracteriza por presentar manifestaciones clínicas muy inespecíficas que van desde lesiones mucocutáneas y artralgias hasta manifestaciones graves oculares, vasculares, neurológicas o gastrointestinales. Todo ello hace que sea un reto diagnóstico y terapéutico con un pronóstico muy variable.

	Cohorte EB N=33	Inmunosupresores N=20	TB N=6	Literatura
Género				
Mujeres, n (%)	21 (64)	13 (65)	4 (66)	50%
Hombres, n (%)	12 (36)	7 (35)	2 (33)	50%
Edad al diagnóstico, años	37 (10-71)	39 (12-71)	36 (22-48)	20-40
Nacionalidad				
España, n (%)	28 (84'8)	17 (85)	5 (83)	-
Argelia, n (%)	2 (6)	1 (5)	1 (16)	-
Marruecos, n (%)	1 (3)	1 (5)	0	-
Bulgaria, n (%)	1 (3)	0	0	-
Argentina, n (%)	1 (3)	1 (5)	0	-
Antecedentes familiares, n (%)	7 (21'2)	6 (30)	2 (33)	-
Síndrome de Behçet, n	2	2	1	-
Otras EAS, n	5	4	1	-
Antecedentes personales, n (%)	8 (24'2)	6 (30)	2 (33)	-
Psoriasis	2	2	1	-
Miastenia gravis	1	1	0	-
Hipotiroidismo AI	1	1	0	-
PFAPA	1	1	0	-
Von Willebrand	1	0	0	-
V Leiden	1	1	1	-
VIH	1	0	0	-
HLA-B51 (+), n (%)	16 (48)	10 (50)	0%	50%
ANA (+), n (%)	32%	31%	33%	-
Num inmunosupresores recibidos/persona, media	1,3 (0-8)	2,15 (1-8)	4 (1-8)	-

P425 Figura 1. Descripción de las características de la cohorte.



Distribución de la clínica presentada comparando con lo esperado por la literatura.

Objetivos: Identificar las principales características demográficas, clínicas, diagnósticas y de tratamiento de la cohorte de pacientes con enfermedad de Behçet atendidos en nuestro hospital entre los años 2010-2023. Conocer el perfil de los pacientes que han precisado terapia biológica.

Métodos: Estudio descriptivo observacional y retrospectivo de una cohorte de pacientes mayores de 18 años que han sido atendidos en la unidad de Reumatología de nuestro hospital por manifestaciones de EB entre los años 2010 y 2023. El diagnóstico fue realizado por clínicos expertos apoyados por los Criterios Internacionales para Enfermedad de Behçet actualizados en 2014 (ICBD). A continuación se realizó una revisión bibliográfica en Medline.

Resultados: Entre 2010 y 2023 fueron atendidos 33 pacientes con diagnóstico de EB de entre los cuales el 64% son mujeres y el 36% son

hombres con una edad media al diagnóstico de 37 años (tabla). La afectación clínica más frecuente fue las aftas orales recidivantes (100%) seguido de la afectación osteoarticular (75,7%), lesiones cutáneas tipo foliculitis, acné o vasculitis (48,5%) a continuación lesiones oculares (45,5%), vasculares (18,1%) y neurológicas (12,1%) (fig.). El 60% de los pacientes fue tratado en algún momento de su evolución con un fármaco inmunosupresor y el 18% precisó terapia biológica. Su indicación más frecuente fue la uveítis. Las características demográficas tuvieron una distribución similar a la del conjunto de la cohorte. De los pacientes que recibieron TB ninguno presentó positividad de HLA-B51 y recibieron 4 fármacos inmunosupresores de media.

Conclusiones: Los pacientes de la cohorte estudiada presentan unas características demográficas y clínicas similares a las descritas por la literatura. Destaca la ausencia de manifestaciones gastrointestinales que muestra la necesidad de insistir en su diagnóstico aunque también podría deberse a errores metodológicos. Los pacientes que recibieron TB tuvieron afectaciones más graves y recibieron más fármacos inmunosupresores de media. Es necesario avanzar en el conocimiento de esta entidad para establecer nuevos marcadores diagnósticos y pronósticos.

P426. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y FACTORES DE MAL PRONÓSTICO DE LAS MIOPATÍAS INMUNOMEDIADAS POR INHIBIDORES DE LOS PUNTOS DE CONTROL INMUNOLÓGICO

Hugo Ávalos Bogado¹, Daniela Ulloa Navas¹, Jorge Alcaraz¹, Albert Gil Vila², Javier Ros Montañó³, María Roca³, Gerard Oristrell⁴, Albert Selva O'Callaghan² y Ernesto Trallero Araguás¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Vall d'Hebron.
²Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.
³Servicio de Oncología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.
⁴Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Introducción: Las miopatías inducidas por inhibidores de los puntos de control inmunológico (miopatía-ICI) son una complicación poco frecuente de estos tratamientos, si bien se asocia a una elevada mortalidad. La miopatía-ICI presenta un fenotipo característico que

Tabla 1. Características de los pacientes con ICI-miositis

ID	SEXO	EDAD	TIPO NEOPLASIA	INMUNOTERAPIA	CICLO	CK	MIOSITIS CLÍNICA	SD. MIASTEFINORME	DISFAGIA	MIOCARDITIS	EXITUS
1	M	61	Adenocarcinoma colon D	anti-PD1	2	585	No	Ptois	Sí	No	No
2	M	69	Tumor Neuroendocrino pancreático	anti-PD-L1+anti-CTL4	2	2430	Debilidad cinturas, axial	Diplopia	Sí	No	No
3	F	57	Adenocarcinoma mucinoso cervical	anti-PD1	4	568	Axial	No	Sí	No	No
4	M	77	Mesotelioma epitelioide	anti-PD-L1	3	10494	Axial (DHS), diafragma	Diplopia, ptois	No	No	Sí
5	F	65	Carcinoma Tímico metastásico	anti-PD1+anti-CTL4	1	5008	Debilidad cinturas, diafragma	Diplopia, ptois	No	BAV 3er grado	No
6	M	88	Tumor Anaplásico Tiroides metastásico	anti-PD-L1+anti-CTL4	1	14895	Debilidad cinturas, axial (DHS), diafragma	No	Sí	No	Sí
7	M	65	Timoma estadio IV	anti-PD-L1	4	1150	Axial (camptocormia)	No	Sí	No	No
8	M	74	Melanoma nodular	anti-PD1	2	4275	Axial (DHS)	No	Sí	No	No
9	M	56	Adenocarcinoma pulmón M1 cerebral	anti-PD1	8	3634	Debilidad cinturas	No	No	No	No
10	M	86	Melanoma con metastasis cerebral y pulmonar	anti-PD1	1	9602	Debilidad cinturas, axial (DHS), diafragma	Diplopia, ptois	Sí	BAV 3er grado	Sí
11	M	70	Adenocarcinoma de pancreas	anti-PD-L1	1	4204	Debilidad cinturas	Diplopia, ptois	Sí	BAV 3er grado	Sí
12	M	68	Colangiocarcinoma extrahepática	anti-PD1	2	11953	Debilidad cinturas	Diplopia	No	No	No
13	M	83	Carcinoma escamoso de pulmón	anti-PD1	2	4498	Debilidad cinturas	No	No	BAV 3er grado	Sí
14	F	80	Melanoma nodular cutáneo	anti-PD1+anti-LAG3	1	8163	Debilidad cinturas, distal, diafragma	Diplopia, ptois	Sí	BAV 3er grado, arritmia ventricular	Sí
15	M	76	Melanoma acral muslo izquierdo	anti-TIGIT+anti-LAG3	2	1222	Axial (DHS)	No	No	No	No
16	F	60	Carcinoma escamoso orofarínge	anti-PD1	3	7083	Debilidad cinturas, axial	Diplopia	Sí	No	No
17	M	67	Adenocarcinoma de pancreas con M1 hígado	anti-PD-L1+anti-TIGIT	5	1128	No	No	No	No	No
18	M	63	Liposarcoma indiferenciado	anti-PD1	2	15192	Debilidad cinturas, distal	Diplopia, ptois	Sí	BAV 3er grado	No

P426 Figura

en su forma completa cursa con afectación de la musculatura esquelética, síntomas miasteniformes (diplopía, ptosis), disfagia y miocarditis.

Objetivos: Describir características clínicas, evolución y factores de mal pronóstico de una serie de pacientes con miopatía-ICI diagnosticados en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional descriptivo de una cohorte retrospectiva de pacientes oncológicos en tratamiento con ICI que presentaron una miopatía-ICI entre abril de 2017 y junio de 2023

Resultados: Un total de 18 pacientes (14 varones, edad media 70 años), recibieron un diagnóstico de miopatía-ICI (tabla). La distribución de neoplasias y el tipo de inmunoterapia recibida se describen en la tabla. Seis pacientes (33,3%) realizaban terapia combinada con 2 ICIs. En un 77,8% de casos la miopatía se presentó dentro de los 3 primeros ciclos de ICI, observándose una mayor precocidad (tras ciclos 1 y 2) en los fenotipos más graves (síndromes completos con afectación miocárdica). La afectación de la musculatura esquelética (elevación de CK o debilidad muscular) fue la manifestación más frecuente (100%), con un pico medio de CK de 5.893 UI/L. Dieciséis pacientes presentaron debilidad, con la siguiente distribución: axial (8/16), proximal (9/16), distal (2/16) y diafragmática (6/16). Seis pacientes presentaron un síndrome de la cabeza caída y un paciente una debilidad axial en forma de camptocormia. La mialgia estuvo presente en 16 pacientes. La disfagia fue el tercer síntoma en frecuencia, afectando a 11 pacientes (61%). En 6 de ellos fue un síntoma grave, siendo necesaria la colocación de una SNG transitoria (5 casos) o una PEG (1 caso). Diez pacientes (55,5%) presentaron un síndrome miasteniforme (diplopía y/o ptosis). La afectación cardíaca estuvo presente en 6 pacientes (33%). Todos ellos presentaron un bloqueo AV de 3^{er} grado, 2 disfunción ventricular y 2 arritmias ventriculares clínicamente significativas. En relación al tratamiento, 16 pacientes recibieron bolos de metilprednisolona seguidos de corticoides a dosis altas; 6 micofenolato; 9 inmunoglobulinas intravenosas; 2 plasmaféresis y 3 abatacept iv. En 5 pacientes se colocó un marcapasos definitivo; 6 pacientes requirieron VMNI y una paciente IOT. La inmunoterapia se suspendió definitivamente en todos los pacientes excepto en dos, que presentaron formas leves de afectación musculoesquelética con rápida respuesta a los corticoides. La ICI se reintrodujo en ambos casos sin recidiva de la sintomatología. Siete pacientes (39%) de la serie fallecieron como consecuencia directa de la miopatía. Los factores de riesgo que se asociaron a mortalidad fueron: la edad avanzada (81 vs. 65 años, $p < 0,05$), la afectación miocárdica (66,7 vs. 16,7%, $p < 0,05$) y la presencia de insuficiencia ventilatoria por afectación diafragmática (100 vs. 8,3%, $p < 0,05$).

Conclusiones: Las miopatías secundarias a ICI se presentan de forma precoz tras el inicio del tratamiento con ICI, especialmente las formas más graves. Se asocian a una elevada mortalidad (39% en nuestra serie), siendo la edad avanzada, la afectación miocárdica y la presencia insuficiencia ventilatoria por afectación diafragmática los principales determinantes del pronóstico de estos pacientes.

P427. RESPUESTA RENAL Y EFECTO SOBRE EL AHORRO DE ESTEROIDES EN PACIENTES CON NEFRITIS LÚPICA ACTIVA TRATADOS CON OBINUTUZUMAB: ANÁLISIS RETROSPECTIVO DEL ESTUDIO FASE 2 NOBILITY

Brad H. Rovin¹, Jorge Ross Terres², Sophia Giang², Thomas Schindler³, Armando Turchetta³, Jay Garg², Richard A. Furie⁴, William F. Pendergraft III² y Ana Malvar⁵

¹Departamento de Medicina Interna. Facultad de Medicina de la Universidad Estatal de Ohio. Columbus. OH. EE. UU. ²Genentech. Inc. South San Francisco. CA. EE. UU. ³F. Hoffmann-La Roche Ltd. Basilea. Suiza. ⁴Northwell Health. Great Neck. NY. EE. UU. ⁵Unidad de Nefrología. Hospital Fernández. Buenos Aires. Argentina.

Objetivos: La conservación de la función renal a largo plazo y la reducción sostenida de glucocorticoides son objetivos terapéuticos importantes en NL. En el estudio fase 2, aleatorizado, doble ciego y controlado con placebo NOBILITY (NCT02550652), los pacientes con NL proliferativa tratados con obinutuzumab + tratamiento estándar (TE) presentaron una respuesta renal completa y global (RRC y RRG) significativamente mayor que los tratados con placebo +TE en las semanas 52, 76 y 104¹. Se realizó un análisis retrospectivo del estudio NOBILITY para evaluar la respuesta renal y el efecto sobre el ahorro de esteroides en los pacientes tratados con obinutuzumab.

Métodos: Se realizó un análisis de regresión Cox para determinar el tiempo transcurrido hasta presentarse el primer episodio renal (muerte, duplicación de la creatinina y fracaso del tratamiento) y la caída del FRG del 30% y 40% con respecto al basal. La pendiente del FRG (filtrado renal glomerular) se evaluó en un modelo lineal de efectos mixtos. El ahorro de esteroides fue analizado determinando la presencia de la RRC con dosis de prednisona $\leq 7,5$ mg/día en las semanas 76 y 104 y la falta de requerimiento de dosis $> 7,5$ mg/día de prednisona entre las semanas 64 y 76 y semanas 92 y 104, respectivamente. Esto fue calculado utilizando la prueba de Cochran-Mantel-Haenszel estratificada en función de la raza (afrocaribeña/afroamericana vs. otras) y el país (EE.UU. vs. otros). Se imputó la dosis de glucocorticoides mediante el método LOCF en pacientes que se retiraron del estudio o por datos ausentes. Todos los pacientes cumplían criterios de clasificación ACR para lupus eritematoso sistémico y presentaban NL proliferativa confirmada por biopsia.

Resultados: Obinutuzumab redujo significativamente el riesgo de episodios renales o muerte (HR, 0,40; IC del 95%, de 0,20 a 0,80), brote de la NL (HR, 0,43; IC95%, de 0,20 a 0,95) y tiempo hasta la primera disminución del FRG del 30% (HR, 0,20; IC95%, de 0,06 a 0,61) y 40% (HR, 0,09; IC95%, de 0,01 a 0,73) (fig.). El riesgo de disminución sostenida del FRG de 30% y 40% fue numéricamente menor y se observó una diferencia significativa en la atenuación del descenso de la pendiente del FRG entre los pacientes que recibieron obinutuzumab + TE comparados con los tratados con placebo +TE (diferencia anual de la pendiente 4,10 ml/min/año; IC95%, de 0,14 a 8,08). Los pacientes que recibieron obinutuzumab tuvieron significativamente más probabilidades de lograr una RRC en la semana 76 sin recibir $> 7,5$ mg/día de prednisona entre semanas 64 y 76 que los que recibieron el placebo (24 de 63 pacientes [38,1%] vs. 10 de 62 [16,1%], respectivamente; $p < 0,01$). Se observó una tendencia similar en la semana 104 sin recibir $> 7,5$ mg/día de prednisona entre las semanas 92 y 104, sin significación estadística.

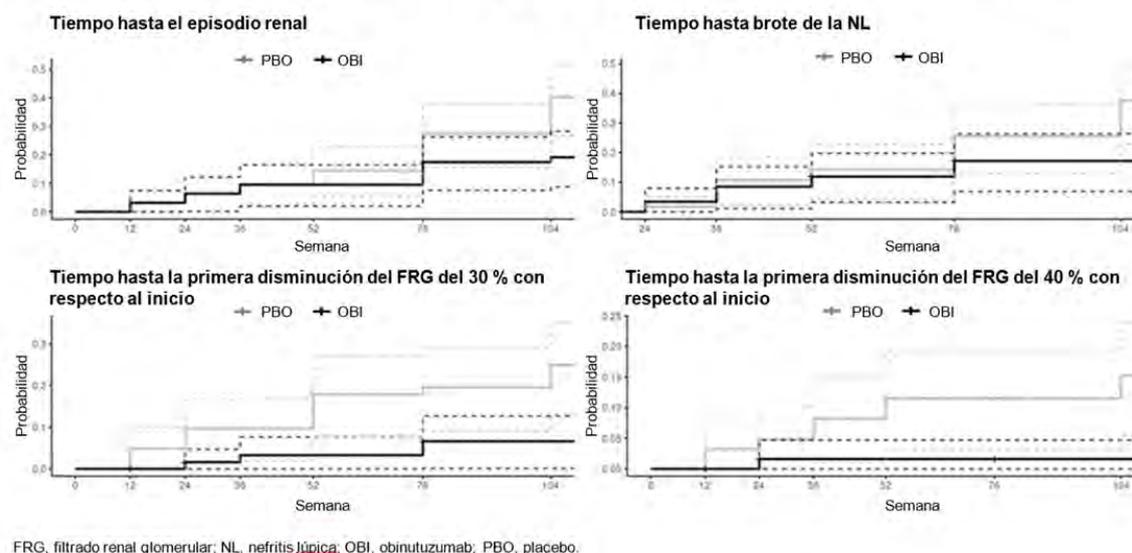
Conclusiones: Obinutuzumab, además de aumentar la posibilidad de lograr una RRC, redujo significativamente el riesgo de episodios renales, disminución del FRG, tiempo hasta el brote de NL y descenso de la pendiente del FRG en un análisis retrospectivo, lo que indicaría que obinutuzumab en combinación con TE puede influir positivamente en la respuesta renal. Además, se observó un efecto ahorrador de esteroides significativo en la semana 76. Obinutuzumab se está evaluando en pacientes con NL proliferativa activa en el estudio fase 3 REGENCY (NCT04221477).

Fuentes de financiación: Genentech, Inc., miembro del Grupo Roche. Health Interactions, Inc. prestó ayuda editorial, que fue financiada por Genentech, Inc./F. Hoffmann-La Roche Ltd. B.H. Rovin ha recibido honorarios por asesoramiento de Roche/Genentech. J. Ross Terres, S. Giang, J. Garg y W.F. Pendergraft son empleados de Genentech, Inc. y accionistas de F. Hoffmann-La Roche Ltd. T. Schindler y A. Turchetta son empleados y accionistas de F. Hoffmann-La Roche Ltd. R.A. Furie ha recibido financiación para investigación y honorarios como asesor de Genentech, Inc. A. Malvar ha recibido honorarios como asesor de Genentech, Inc. y F. Hoffmann-La Roche Ltd. Encore del Abstract presentado en ACR 2023.

BIBLIOGRAFÍA

1. Furie RA, et al. Ann Rheum Dis. 2022;81:100-7.

Figura. Respuesta renal durante 104 semanas en pacientes con NL proliferativa tratados con obinutuzumab + tratamiento estándar en comparación con un placebo + tratamiento estándar.



P427 Figura. Respuesta renal durante 104 semanas en pacientes con NL proliferativa tratados con obinutuzumab + tratamiento estándar en comparación con un placebo + tratamiento estándar.

P428. RED CELL DISTRIBUTION WIDTH (RDW): A BIOMARKER OF DISEASE ACTIVITY IN PATIENTS WITH LUPUS

Cynthia Rojas, Alan Altamirano, Tania Afonso, Roberto Parodi, Rosana Quintana, Romina Nieto, Julieta Daniele, Leonel Berbotto, Albertina Ghelfi, Jorge Kilstein, Andrea Benitez, Luis Quintana, Gerard Espinosa, Ricard Cervera and Mariana Lagrutta

Hospital Clínic. Barcelona. Hospital Provincial del Centenario. Rosario. Argentina. Hospital Escuela Eva Perón Granaderos-Baigorria-Argentina. Sanatorio Parque. Rosario. Argentina.

Introduction: Lupus nephritis (LN) affects more than half of patients with systemic lupus erythematosus (SLE). The response to immunosuppressive treatment reflects a good prognosis, while the persistence of inflammation or the development of relapses are associated with irreversible deterioration of renal function. For this reason, the development of markers that allow predicting these determinants of long-term evolution is essential. The red cell distribution width (RDW) is a marker of kidney disease and chronic inflammatory disorders, and its usefulness for evaluating activity in patients with SLE and LN has recently been demonstrated.

Objectives: To analyze the capacity of the RDW value to differentiate patients with LN from healthy controls. To evaluate the relationship between initial RDW levels and at different follow-up times with biological markers of SLE activity such as C3, C4, anti DNA, acute phase reactants and renal compromise, in patients with LN.

Methods: 93 patients with SLE and LN diagnosed by renal biopsy, and 107 healthy controls were retrospectively analyzed between 2007 and 2022. The initial value of RDW in the groups was compared. In patients with SLE and LN, the initial RDW was analyzed, and the evolution of the RDW by calculating the Δ RDW, obtained from the difference between the initial RDW and its value at 3, 6 and 12 months, and at the last follow-up, and its relationship with markers of activity and determinants of evolution of LN.

Results: The median RDW was significantly higher in patients with SLE and LN (14.1 [IQR 13.4-15.1]) than in healthy controls (12.7 [IQR 12.4-13.1]), adjusted for age, sex and hemoglobin ($p < 0.001$). In patients with LN, the initial RDW correlated with C3 ($R = -0.33$, $p = 0.002$) and C4 ($R = -0.31$, $p = 0.003$), with anti-DNA ($R = -0.226$, $p = 0.033$), SLEDAI 2K ($R = 0.209$, $p = 0.047$), while we found no asso-

ciation with other activity markers. During a median follow-up of 64 (IQR 32-97) months, RDW values greater than 15% were significantly associated with a higher risk of persistent disease activity at the last control ($p = 0.013$). At 6 months and 12 months, the RDW was significantly lower in complete and partial responders than in non-responders ($p = 0.04$). It was shown that initial RDW values greater than 15 were associated with a higher risk of future renal relapse ($p = 0.04$). The odds ratio for renal relapse with initial RDW greater than 15 was 3.00 (95%CI 1.03-8.76). The relationship between the initial RDW value and all-cause mortality was evaluated and no statistically significant association was obtained. Although, we found a trend towards higher mortality in those patients with a variation of the RDW at the last follow-up compared to the initial one. Finally, we observed that the baseline values of RDW at diagnosis of LN were statistically associated with lupus activity in the last follow-up: 14.2 (13.4-15.4) in patients in remission and low activity, versus 15.2 (14-16.7) in active patients ($p = 0.041$). Observing that those patients who presented baseline RDW values greater than 15 had a higher risk of persistence of SLE activity after 24 months of follow-up.

Conclusions: The initial RDW value was associated with the status of long-term disease activity, and its decrease during follow-up made it possible to predict the main determinants of disease evolution, such as renal relapse, and mortality. We believe that RDW should be included within the activity parameters of lupus nephropathy.

P429. CUANTIFICACIÓN METABÓLICA POR SEGMENTOS VASCULARES EN LA ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES ¿QUE PARÁMETRO DEL 18F-FDG PET-TC PUEDE SER DE MAYOR UTILIDAD?

Patricia Moya¹, Mónica Velasco-Núñez², Hye Sang Park¹, Antonio Barros³, Alejandro Fernández-León², Helena Codes¹, Berta Magallares¹, Asier Gracia-Alija¹, Susana Fernández¹, Iván Castellví¹, Albert Flotats² y Héctor Corominas¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Servicio de Medicina Nuclear. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ³Servicio de Cardiología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducción: La arteritis de células gigantes (ACG) presenta dos fenotipos principales: la forma craneal y la de grandes vasos. En la evaluación de la afectación aórtica, la 18F-FDG tomografía por emisión de positrones con tomografía computarizada (PET-TC) ha emergido como una herramienta fundamental, permitiendo la detección de la actividad metabólica en diferentes segmentos vasculares. Sin embargo, la elección del parámetro más relevante para la cuantificación metabólica en la ACG sigue siendo un área de debate.

Objetivos: Analizar los métodos de cuantificación metabólica como SUVmax y su normalización con “Target-to-Background Ratio” (TBR) hepático y “pool” vascular en diferentes segmentos vasculares. Determinar el segmento vascular con mayor presencia de afectación metabólica.

Métodos: Estudio retrospectivo. Se incluirán pacientes con diagnóstico de ACG según criterios ACR/EULAR 2022 visitados en un Hospital de Universitario que dispongan de un estudio de extensión con PET-TC en el diagnóstico. Se recogerán variables demográficas, analíticas y de la patología. La valoración aórtica será realizada según: 1) captación metabólica valorada de forma visual (considerando positivo un estudio con hipermetabolismo concéntrico y homogéneo en pared vascular), 2) SUVmax, 3) TBR hepático (TBR-H) y, 4) TBR vena cava superior (TBR-VCS). Se analizarán un total de 10 segmentos aórticos (fig. 1): raíz aórtica (RA), aorta ascendente (AA), arco aórtico (ArcA), aorta torácica descendente (AD), aorta abdominal suprarrenal (ASR) e infrarrenal (AIR), ilíacas comunes (IC), derecha (ICD e ICI) y carótida derecha e izquierda (ACD y ACI). Mediante curvas ROC se calculó el área bajo la curva (AUC), cutoff, sensibilidad (S) y especificidad (E) de los segmentos vasculares cuantificados.

Resultados: Se incluyeron 48 pacientes con ACG y estudio PET-TC al diagnóstico. Veintiocho (58%) pacientes presentaron un PET-TC positivo para ACG mediante valoración visual (fig. 2), presentando 25 pacientes un mínimo de 3 o más segmentos positivos según criterio visual. La frecuencia de segmentos afectados fue: ArcA 25, AD 24, AA23, ASR 21, RA 20, AIR 18, ACD y ICD con 12 y ACI con 10. En 7/10 segmentos el TBR-H fue el parámetro con mayor AUC, siendo la RA el segmento con mayor exactitud diagnóstica (UAC 0,914, *cutoff* del 0,96, S 80% y E 96%). El TBR-VCS fue superior al TBR-H en AIR y ICD. El SUVmax resultó el valor con menor AUC en 9/10 pacientes. La media y rangos de *cutoff* obtenidos del SUVmax, TBR-H y TBR-VCS fueron de 2,93(2,52-3,44), 0,91(0,85-0,96) y 1,48(1,31-1,65) respectivamente.

Tabla 1. Características clínicas basales

Género (varón); n, %	9 (18,81)
Edad al diagnóstico (años); media, DE	71,36 (8,32)
Hipertensión arterial	26 (54)
Dislipemia	23 (47,9)
Diabetes mellitus	7 (14,6)
Cardiopatía isquémica	3 (6,3)
Ictus	2 (4,2)
Arteriopatía	1 (2,1)
VSG al debut	86,16 (33,29)
PCR al debut	81,32 (74,04)
Tratamiento	
Prednisona	7 (14,6)
FAMEs	18 (37,5)
FAMEb	4 (8,3)
Combinado	2 (4,2)

Referencias anatómicas

1. Anillo aórtico
2. Senos de Valsalva (a 1cm de 1)
3. Unión sinotubular
4. Aorta ascendente (mitad 3-5)
5. Arco proximal (origen de TBC)
6. Arco medio (mitad 5-7)
7. Arco distal (2cm después de la arteria subclavia izquierda)
8. Aorta descendente (mitad 7-9)
9. Aorta diafragmática (2 cm sobre tronco celíaco)
10. Aorta suprarrenal (mitad entre 9 y salida de las renales)
11. Aorta infrarrenal (entre salida de las renales y la bifurcación ilíaca)

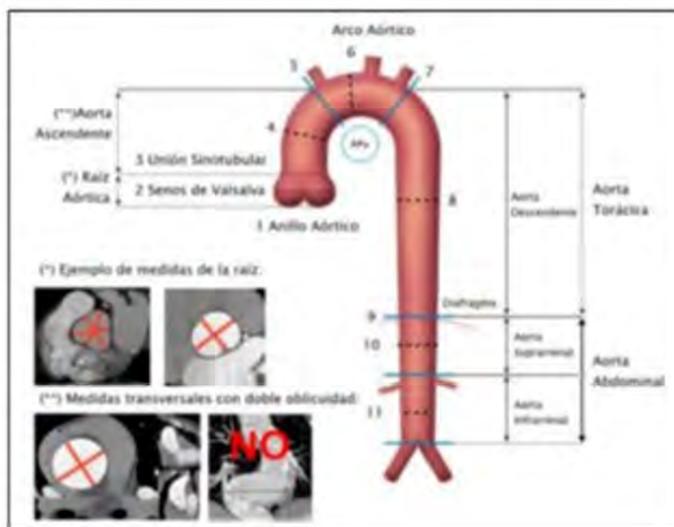
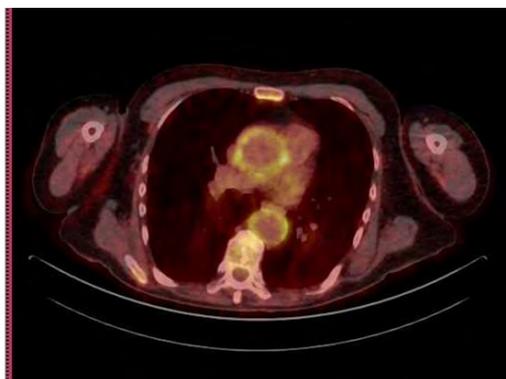
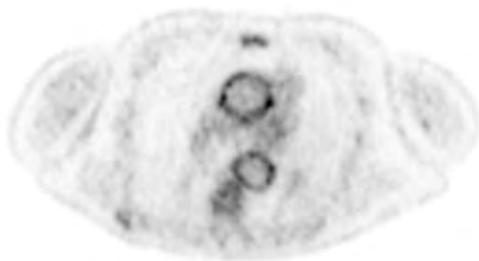


Figura 1



P429 Figura 2

Tabla 2

	Variable	AUC	Positivo si es mayor o igual a	Sensibilidad	Especificidad
RA	SUVmax	0,776	3,13	65	89,3
	TBR-H	0,914	0,96	80	96,4
	TBR-VCS	0,866	1,48	85	78,6
AA	SUVmax	0,748	2,86	78,3	68
	TBR-H	0,895	0,89	87	80
	TBR-VCS	0,900	1,31	95,7	72
ArcA	SUVmax	0,697	3,3	46	91,3
	TBR-H	0,872	0,93	83,3	87
	TBR-VCS	0,813	1,4	75	73,9
AD	SUVmax	0,675	2,95	62,5	75
	TBR-H	0,799	0,91	79,2	83,3
	TBR-VCS	0,741	1,63	62,5	83,3
ASR	SUVmax	0,707	3,44	52,4	88,5
	TBR-H	0,827	0,96	77	92,3
	TBR-VCS	0,774	1,65	77	92,3
AIR	SUVmax	0,683	2,52	94,1	40
	TBR-H	0,671	0,87	64,7	76,7
	TBR-VCS	0,700	1,51	54,7	86,7
ICD	SUVmax	0,781	3,3	58,3	94,4
	TBR-H	0,829	0,91	75	83,3
	TBR-VCS	0,837	1,34	91,7	72,2
ICI	SUVmax	0,817	2,34	100	55,3
	TBR-H	0,811	0,87	70	84,2
	TBR-VCS	0,795	1,37	70	81,6
ACD	SUVmax	0,837	2,46	91,7	72,2
	TBR-H	0,900	0,85	83,3	83,3
	TBR-VCS	0,788	1,47	66,7	86,1
ACI	SUVmax	0,826	2,97	60	97,4
	TBR-H	0,889	0,9	70	97,4
	TBR-VCS	0,787	1,61	60	100

Conclusiones: La cuantificación de la actividad metabólica mediante TBR-H fue superior al TBR-VCS y SUVmax, con un *cutoff* del 0,91, por lo que podría utilizarse como herramienta de apoyo en la valoración visual de vasculitis por ACG. El arco aórtico fue el segmento con mayor presencia de afectación por PET.

P430. ¿EL GROSOR COROIDEO COMO INDICADOR DE ACTIVIDAD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE BEHÇET?

Asier García-Alija¹, Patricia Moya¹, Daniela Rego², Jesús Díaz², José Ignacio Vela², Helena Codes-Méndez¹, Ivan Castellví¹, Berta Magallares¹, Hye Park¹, César Díaz-Torné¹, Ana Laíz¹, Albert Casals¹, Lluís Sainz¹, José Luis Tandaipan¹, Julia Bernardes¹, Susana Fernández-Sánchez¹ y Héctor Corominas¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Introducción: El grosor coroideo se ha propuesto como un potencial marcador de actividad en diversas patologías sistémicas como la artritis reumatoide. Diferentes estudios sugieren que los pacien-

tes con enfermedad de Behçet (EB) con afectación ocular podrían tener un grosor coroideo mayor, pero se desconoce si esta medición puede verse aumentada según la actividad sistémica en pacientes sin afectación ocular diagnosticada.

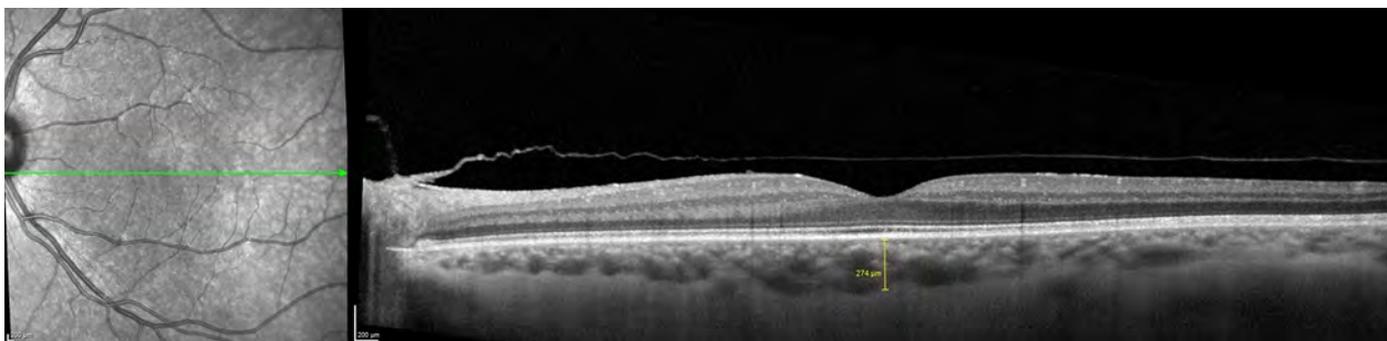
Objetivos: Describir el grosor coroideo en pacientes con EB. Analizar si existen diferencias entre el grosor coroideo de pacientes con EB según presenten antecedentes de afectación ocular y actividad de la patología.

Métodos: Estudio retrospectivo y transversal. Se revisan los pacientes visitados entre los años 2013 al 2023 en una consulta multidisciplinar de patología ocular inflamatoria. Se incluyen aquellos pacientes con enfermedad EB de los que disponemos de un OCT registrado (fig. 1). En caso de disponer de 2 o más exploraciones, se analizará la primera. Se define actividad oftalmológica como la presencia de uveítis o vasculitis a nivel ocular. Durante la visita se realizó una biomicroscopia con lámpara de hendidura y una exploración del fondo de ojo. La presencia de uveítis se describió según los criterios SUN y vasculitis como la presencia de hiperfluorescencia vascular por angiografía.

Resultados: Se incluyeron un total de 18 paciente (35 ojos). Las características demográficas, clínicas y analíticas de los pacientes se muestran en la tabla 1. La media del grosor coroideo en la muestra fue de 356 μm (rango: 210 μm - 586 μm). Los ojos de los pacientes que tenían antecedentes de afectación ocular presentaban un grosor coroideo medio de 337 μm vs. 378 μm en los que no presentaban antecedente ocular (p = 0,159). Los ojos de los pacientes con EB que presentaban actividad ocular en la exploración oftalmológica demostraron un grosor coroideo medio de 331 μm vs. 360 μm en los que no estaban activos. Por último, el grosor coroideo en pacientes en tratamiento inmunosupresor fue de 342 μm, mientras que en los pacientes sin tratamiento inmunosupresor fue de 376 μm (p = 0,250). La medición del grosor coroideo se muestra en la tabla 2.

Tabla 1. Características de los pacientes

Pacientes	18
Número de ojos	35
Sexo, n (%)	
Hombre	9 (50)
Mujer	9 (50)
Edad al diagnóstico (años), media (DE)	38 (13)
Positividad HLA-B51, n (%)	16 (89)
Manifestaciones clínicas según ICBD, n (%)	
Manifestaciones oculares	7 (39)
Manifestaciones orales	15 (83)
Manifestaciones genitales	11 (61)
Manifestaciones neurológicas	1 (6)
Manifestaciones vasculares	2 (11)
Tratamiento, n (%)	
Corticoides orales	10 (56)
Colchicina	7 (39)
Inmunosupresores	5 (28)
Ciclosporina	2 (11)
Azatioprina	2 (11)
Etanercept	1 (6)



P430 Figura. Medición del grosor de la coroides en OCT.

Tabla 2. Diferencias en grosor coroides

Grosor coroides, μm (DE)	
Muestra	356 (84)
Grosor coroides según antecedente de afectación ocular, μm (DE)	
Con antecedente	337 (66)
Sin antecedente	378 (99)
p	0,159
Grosor coroides según actividad ocular, μm (DE)	
Con actividad	360 (85)
Sin actividad	331 (79)
p	0,49
Grosor coroides según tratamiento inmunosupresor, μm (DE)	
Con tratamiento	342 (66)
Sin tratamiento	376 (105)
p	0,25

Conclusiones: No se objetivaron diferencias estadísticamente significativas entre el grosor coroides de los pacientes con antecedentes de afectación ocular frente a los que no. Se estima que el grosor coroides de los pacientes sin tratamiento inmunosupresor podría ser superior a aquellos pacientes con tratamiento inmunosupresor, a pesar de presentar antecedentes de afectación ocular, lo que podría traducirse en la existencia de actividad subclínica. Es necesario ampliar los estudios para confirmar dicha hipótesis.

P431. ANTINEUTROPHIL CYTOPLASMIC ANTIBODY-ASSOCIATED ISOLATED INTERSTITIAL LUNG DISEASE

Francisco Javier Narváez García¹, Carla Coca², Vanessa Vicens³, Guadalupe Bermudo³, Pol Maymó, Judith Palacios, Martí Aguilar, Montserrat Roig, Laia de Daniel, María Molina Molina³ and Joan Miquel Nolla

Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar. Servicios de Reumatología y Neumología. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona. Servicio de Medicina Interna. Hospital Privado Universitario de Córdoba. Argentina.

Introduction: There is increasing evidence of the association between interstitial lung disease (ILD) and ANCA positivity without other manifestations of systemic vasculitis. The prognosis of these patients remains uncertain, particularly in terms of their risk of progressing to systemic vasculitis, and the appropriate treatment approach is yet to be established.

Objectives: To investigate the clinical characteristics, outcomes, and response to treatment in a cohort of patients with ANCA-positivity with isolated ILD (ANCA-ILD).

Methods: Retrospective study of patients diagnosed with ANCA-ILD at a Pulmonary Interstitial Unit in a tertiary university hospital. Diagnosis was made in cases of ANCA positivity and isolated pulmonary fibrosis, with no apparent development of systemic manifestations over a minimum period of 9 months. Patients were monitored from the date of ANCA-ILD diagnosis until death or the last follow-up.

Results: We identified 22 patients (15 men) with a mean age at diagnosis of 66 ± 8 years. The predominant radiological pattern was

usual interstitial pneumonia (UIP), observed in 59.5% of cases. This was followed by fibrosing non-specific interstitial pneumonia (NSIP) in 27% of cases, combined pulmonary fibrosis and emphysema in 9%, and respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease in 4.5%. The median time from ILD diagnosis to ANCA detection spanned 9.5 months, with a range of 9 to 42.5 months. The identified ANCA subtypes were MPO in 68.2% of cases, PR3 in 13.6%, and both subtypes in 18.2%. Initial treatment involved glucocorticoids in 64% of cases and antifibrotic therapy in 59%. After a median follow-up of 54 months (IQR 25th-75th 15-90.5), 50% of the patients had developed clinical signs of PAM or GPA-type vasculitis after a median follow-up of 50 months post-ANCA detection (IQR 25th-75th 30-70). These patients received treatment with rituximab (73%) or MMF (27%). None of the patients died, but three developed chronic respiratory failure and became candidates for lung transplantation. Among the remaining 11 patients, who continued with a diagnosis of ANCA-associated isolated ILD and received treatment with low-dose glucocorticoids and antifibrotic therapy (72.7%), 45.5% showed pulmonary progression and required additional immunosuppressive treatment (MMF and, in one case, rituximab). Furthermore, 27.3% developed chronic respiratory failure, and there was an 18.1% mortality rate. No predictive risk factors for the progression to systemic vasculitis were identified. ANCA-MPO levels were notably higher in patients with generalized vasculitis (153 ± 93 versus 76 ± 48 ; $p = 0.346$). Of the patients with ANCA-PR3, only 57.1% progressed to systemic vasculitis.

Conclusions: Approximately three-quarters of patients initially diagnosed with ANCA-positive isolated ILD showed pulmonary progression, and approximately half eventually developed symptoms of systemic vasculitis during the follow-up period. The use of antifibrotics and immunosuppressants seemed to slow the progression of lung disease.

P432. UTILIDAD DE REPETIR LA BIOPSIA RENAL EN NEFRITIS LÚPICA: EXPERIENCIA DE UN HOSPITAL TERCIARIO

Ana Pareja Martínez¹, Juan Martín-Navarro², M. Ángeles Matías de la Mano¹, Claudia M. Gómez-González¹, Patricio Cardoso-Peñañel¹, María F. del Pino-Zambrano¹, Enrique Calvo-Aranda¹, Leticia Lojo-Oliveira¹, Laura Cebrián-Méndez¹, Carolina Marín¹, María Sanz¹ y María Teresa Navío Marco¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid. ²Servicio de Nefrología. Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid.

Introducción: La nefritis lúpica (NL) puede afectar hasta un 30-45% de pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES) y es la manifestación más temida de la enfermedad en cuanto a mortalidad se refiere. La biopsia renal tiene un papel irrefutable, siendo desde hace décadas el patrón oro de las herramientas diagnósticas. Sin

embargo, la utilidad de una segunda biopsia ha sido cuestionada al carecer de un rol bien definido.

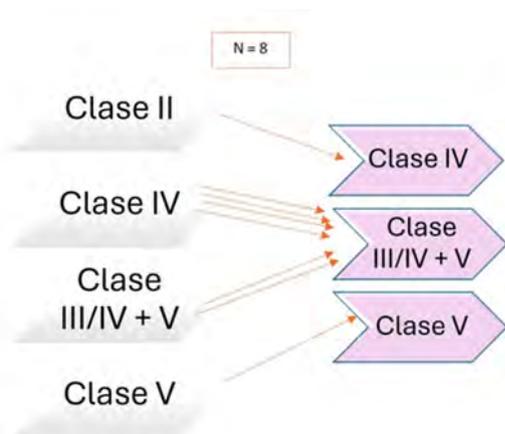
Objetivos: El objetivo principal fue describir la histología de los pacientes con NL a los que se había rebiopsiado, prestando especial hincapié en la clase renal según la clasificación de la Sociedad Internacional de Nefrología y Sociedad de patología renal ISN/RPS. Como objetivo secundario estudiamos el porcentaje de fibrosis intersticial, glomeruloesclerosis y atrofia tubular presente en las distintas biopsias.

Métodos: Estudio transversal, descriptivo y observacional en el que incluimos a los pacientes con LES y NL, confirmada por histología, que habían sido biopsiados al menos en 2 ocasiones.

Resultados: Revisamos un total de 46 pacientes con NL, de los cuales 8, tenían 2 biopsias renales (17,4%). El 100% eran mujeres, 7/8 de origen hispano. La edad media al diagnóstico de LES fue de 21 ± 9,5 años y el tiempo medio desde el diagnóstico de LES hasta el de NL fue de 24 ± 36 meses. La indicación de la primera biopsia fue proteinuria en rango nefrótico (n = 5), síndrome nefrótico completo (n = 2) y tan solo en 1 paciente proteinuria acompañada de deterioro de función renal. A la luz de la biopsia renal el 50% eran NL IV, el 25% NL III/IV + V, el 12,5% de NL V y el 12,5% de NL II. La media de tiempo transcurrido hasta la segunda biopsia fue de 4 años ± 18 meses. En cuanto a la indicación de la segunda biopsia en 5 de las 8 pacientes fue un repunte de proteinuria previamente normalizada y en los 3 restantes la presencia de síndrome nefrótico (completo en 1 y bioquímico en 2). En esta segunda biopsia constatamos que, de los 8 pacientes, 5 presentaron un cambio de clase (62,5%). Los pacientes que no cambiaron de clase eran NL IV+V (N = 2) y NL V (N = 1). Con respecto a la primera biopsia se observó un porcentaje mayor de glomeruloesclerosis (8 vs. 1,5%) de fibrosis intersticial (50 vs. 10%) y de atrofia tubular (60 vs. 28%). A la luz de la histología de la segunda biopsia al 50% se le intensificó el tratamiento inmunosupresor, a un 37,5% se asociaron antiproteinúricos manteniéndose el tratamiento inmunomodulador y en un 12,5% se desescaló la inmunosupresión ad.

Características epidemiológicas, clínicas e histológicas de los 8 pacientes coincidiendo con la primera biopsia (T1) y la segunda biopsia (T2)

	T1	T2
Edad (años)	23 ± 12,5	27 ± 14
Tiempo desde el diagnóstico de LES (meses)	24 ± 36	72 ± 54
SLEDAI	8 ± 3	7 ± 2
Consumo C3 y/o C4	62,5% (n = 5)	37,5% (n = 3)
Positividad para Anti-DNA	75% (n = 8)	25% (n = 2)
Proteinuria g/d	3,8	2,7
Hematuria	100% (N = 8)	12,5% (N = 1)
% glomeruloesclerosis	1,5	8
% fibrosis intersticial	10	50
% atrofia tubular	28	60



Clase histopatológica en la primera biopsia (izquierda) y en la segunda biopsia (derecha).

Conclusiones: Al igual que en otras cohortes publicadas, el porcentaje de pacientes que presentan transformación histológica es superior al 50%, más frecuente para las formas no proliferativas. Por otro lado, se cumple que los resultados de la biopsia conducen a un cambio del tratamiento en más de la mitad de los pacientes rebiopsiados, generalmente a su intensificación, pero, en un porcentaje no desdeñable, entre el 5-30%, a su desescalada. Nuestro principal hallazgo fue, identificar en algunos pacientes, un predominio de la fibrosis intersticial y atrofia tubular que suponía en porcentaje hasta más del triple con respecto a la biopsia basal. De esta forma, la rebiopsia permitiría diferenciar a aquellos pacientes, clínicamente indistinguibles, en los que predomina el daño estructural respecto de los que no.

P433. CARACTERÍSTICAS DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL Y ANCA POSITIVOS EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

Cristina Valero Martínez¹, Claudia Valenzuela², Elisa Martínez-Besteiro², Patricia Quiroga-Colina¹, Arantazu Alfranca³, Esther F. Vicente-Rabareda¹, Santos Castañeda^{1,4} y Rosario García-Vicuña¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario de La Princesa. IIS-Princesa. Madrid. ²Servicio de Neumología. Hospital Universitario de La Princesa. IIS-Princesa. Madrid. ³Servicio de Inmunología. Hospital Universitario de La Princesa. IIS-Princesa. Madrid. ⁴Cátedra UAM-ROCHE. EPID-Futuro. Departamento de Medicina. Universidad Autónoma de Madrid.

Introducción: La prevalencia de ANCA positivo al diagnóstico de una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) varía entre 4-36% para anti-MPO y 2-4% para anti-PR3. En pacientes con vasculitis ANCA se han detectado tasas de prevalencia de EPID del 23% en granulomatosis con poliangéitís (GPA) y del 45% en poliangéitís microscópica (PAM)¹. En la mayoría de los casos, la EPID precede al diagnóstico de vasculitis. Se ha informado de una mayor frecuencia de EPID fibrótica y un peor pronóstico en pacientes con EPID y ANCA positivo. Sin embargo, los ANCA no se incluyen en los criterios de IPAF.

Objetivos: Describir las principales características de los pacientes con EPID y ANCA positivo diagnosticados en un Hospital Universitario de tercer nivel.

Métodos: Estudio observacional y retrospectivo. Se revisaron las determinaciones de ANCA del Servicio de Inmunología de nuestro hospital desde enero de 2011 a noviembre de 2022. Se seleccionaron pacientes diagnosticados de una EPID y que tuvieran al menos 2 determinaciones positivas para ANCA separadas en el tiempo. Se recogieron variables demográficas, clínicas, de pruebas funcionales respiratorias (PFR) y de laboratorio de las historias clínicas electrónicas.

Resultados: Se incluyeron 22 pacientes con diagnóstico de EPID y ANCA positivos (tabla 1), la mayoría mujeres, de los cuales la mitad habían sido fumadores-exfumadores, con una mediana de edad de 70,5 años. El patrón predominante fue C-ANCA con especificidad anti-MPO (54,5%). Un tercio de los casos presentaba ANA positivos y cinco casos también tenían factor reumatoide positivo, aunque ninguno estaba diagnosticado de otra enfermedad autoinmune sistémica. El 50% de los pacientes tenía diagnóstico de una vasculitis ANCA, en su mayoría PAM (n = 5/11; 45,4%), con diagnóstico simultáneo a la EPID en el 54,5% de los casos. Los pacientes con EPID y vasculitis mostraban una mayor tendencia a presentar anti-MPO (n = 8/11; 72,7%) y la manifestación clínica más frecuente fue la otorrinolaringológica. Las características radiológicas más frecuentes de la EPID (tabla 2) incluían la presencia de bronquiectasias (81,8%), reticulación (68,1%) y opacidades en vidrio deslustrado (63,6%). El

Tabla 1. Características basales de los pacientes con EPID y ANCA positivo.

Características basales	N=22 pacientes
Sexo (n, %)	6 varones (27,3) 16 mujeres (72,7)
Fumador o exfumador (n, %)	11 (50)
Obesidad (IMC>30) (n, %)	5 (22,7)
Edad al diagnóstico EPID (mediana, RIQ)	70,5 (64,2-77,5)
Diagnóstico	
Vasculitis ANCA (n, %)	11 (50)
GPA (n, %)	3 (13,6)
PAM (n, %)	5 (22,7)
GEPA (n, %)	3 (13,6)
EPID ANCA positivo sin vasculitis (n, %)	11 (50)
Diagnóstico Vasculitis ANCA (N=11 vasculitis)	
Previo a EPID	3 (27,2)
Simultáneo EPID	6 (54,5)
Posterior a EPID	2 (18,1)
Dominio vasculitis ANCA (N=11 vasculitis)	
Articular (n, %)	3 (27,2)
ORL (n, %)	5 (45,4)
Renal (n, %)	2 (18,1)
Cutáneo (n, %)	1 (9)
Neurológico (n, %)	2 (18,1)
Cardiológico (n, %)	1 (9)
Tiempo de evolución de la EPID (años) (mediana, RIQ)	3 (2-7)
Subtipo de ANCA	
P-ANCA (n, %)	10 (45,4): 8 vasculitis
C-ANCA (n, %)	12 (54,5): 5 vasculitis
Anti-MPO (n, %)	12 (54,5): 8 vasculitis
Anti-PR3 (n, %)	4 (18,1): 1 vasculitis
Otros autoanticuerpos	
Factor reumatoide (n, %)	5 (22,7)
Anti-CCP (n, %)	1 (4,5)
ANA (>1/160) (n, %)	7 (31,8)
ENA (n, %)	4 (18,1)
Anti-SSA (n, %)	1 (4,5)
Anti-SSB [Ro-52; Ro-60] (n, %)	2 (2, 1) (9)
Anti-Sm (n, %)	2 (9)
Otros (n, %)	Anti-RNA-Pol-III: 1 (4,5)

Abreviaturas: EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; GPA: granulomatosis con poliangeítis; GEPA: granulomatosis eosinofílica con poliangeítis; IMC: índice de masa corporal; ORL: otorinolaringológico; PAM: poliangeítis microscópica; RIQ: rango intercuartílico.

Tabla 2. Características de la EPID en pacientes con ANCA positivo.

Características de la EPID	N=22 pacientes
Clinica al diagnóstico (disnea o tos) (n, %)	12 (54,5)
Asintomático (n, %)	10 (45,4)
Patrones PFR al diagnóstico (n=19) (n, %)	
Patrón restrictivo (n, %)	11 (57,8)
Patrón obstructivo (n, %)	2 (10,5)
Normal (n, %)	6 (31,5)
Valores PFR al diagnóstico (n=19)	
% FVC (mediana, RIQ)	78 (62-101)
% FEV1 (mediana, RIQ)	80,9 (66,5-94)
% DLCO (mediana, RIQ) (n=16)	60,5 (49,9-76,25)
SaO ₂ <95% al diagnóstico (n, %)	5 (22,7)
Características TACAR	
Nódulos (n, %)	1 (4,5)
Consolidaciones (n, %)	8 (36,3)
Opacidades en vidrio deslustrado (n, %)	14 (63,6)
Bronquiectasias por tracción (n, %)	18 (81,8)
Reticulación (n, %)	15 (68,1)
Enfisema (n, %)	5 (22,7)
Áreas de canal (n, %)	8 (36,3)
Subtipo radiológico en TACAR	
NIU (n, %)	12 (54,5)
NINE (n, %)	5 (22,7)
NINE fibrótica (n, %)	4 (18,1)
NOC (n, %)	5 (22,7)
Proteína C reactiva al diagnóstico mg/dl (media, DE)	0,92 ±2,86
Tratamientos utilizados	
Glucocorticoides (n, %)	19 (86,3)
Inmunosupresores (n, %)	15 (68,1)
MMF (n, %)	6 (27,2)
AZA (n, %)	3 (13,6)
Rituximab (n, %)	5 (22,7)
Ciclofosfamida (n, %)	4 (18,1)
Mepolizumab (n, %)	3 (13,6)
Metotrexato (n, %)	2 (9)
Lefunomida (n, %)	1 (4,5)
Antifibróticos	
Nintedanib (n, %)	4 (18,1)
Pirfenidona (n, %)	1 (4,5)
Mortalidad (n, %)	8 (36,3)
Causa muerte	
EPID (n, %)	5 (22,7)
Infecciones (n, %)	1 (4,5)
Otros (n, %)	2 (9)

Abreviaturas: AZA: azatioprina; DE: desviación estándar; DLCO: capacidad de difusión del monóxido de carbono; FEV1: volumen espirado forzado en el 1er segundo; FVC: capacidad vital forzada; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; NINE: neumonía intersticial no específica; MMF: metotrexato mofetilo; NIU: neumonía intersticial usual; NOC: neumonía organizada criptogénica; PFR: pruebas funcionales respiratorias; RIQ: rango intercuartílico.

subtipo radiológico predominante fue el patrón fibrótico en 16 pacientes (72,7%), en su mayor parte neumonía intersticial usual (NIU) (n = 12; 63,6%). En 13 de 19 pacientes (68,4%) se observó un deterioro funcional con PFR alteradas y cinco pacientes presentaban hipoxemia basal, en dos de ellos no se pudieron realizar las PFR. Como tratamiento de la EPID se incluyeron predominantemente glucocorticoides (n = 19; 86,3%) e inmunosupresores (n = 15; 68,1%), siendo el micofenolato y el rituximab los fármacos más frecuentemente prescritos. Se utilizaron antifibróticos únicamente en cuatro casos y en tres casos se decidió no tratar por ausencia de clínica y normalidad de las PFR. La causa más frecuente de muerte fue la propia EPID en cinco pacientes (22,7%).

Conclusiones: En nuestra cohorte, el diagnóstico de EPID fue previo o simultáneo al de vasculitis en el 81,8%, con datos de vasculitis extrapulmonar en la mitad de los casos, y con una tasa de letalidad elevada. Esto sugiere la necesidad de solicitar ANCA en los pacientes EPID, especialmente en presencia de un patrón fibrótico. Se necesitan estudios más amplios para confirmar estos resultados que, además, reforzarían la propuesta de inclusión de los ANCA en los criterios de IPAF.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kadura S. Eur Respir Rev. 2021;30(162):210123.

P434. SUPLEMENTACIÓN CON VITAMINA D EN LA PREVENCIÓN DE LOS EFECTOS ADVERSOS GRAVES CAUSADOS POR LOS GLUCOCORTICOIDES. ESTUDIO DEL REGISTRO ARTESER DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

Gaston Ariel Ghio¹, Marta Domínguez-Álvaro², Íñigo Hernández Rodríguez³, Elisa Fernández-Fernández⁴, María Teresa Silva⁵, Joaquín María Belzunegui⁶, Clara Moriano⁷, Julio Sánchez Martín⁸, Javier Narváez⁹, Eva Galíndez¹⁰, Anne Riveros Frutos¹¹, Francisco Ortiz Sanjuán¹², Tarek Carlos Salman Monte¹³, Margarida Vasques Rocha¹⁴, Carlota L. Iñiguez¹⁵, Alicia García Dorta¹⁶, Clara Molina Almela¹⁷, María Alcalde Villar¹⁸, Santos Castañeda¹⁹ y Ricardo Blanco²⁰ en nombre del ARTESER Project Collaborative Group†

¹Hospital Universitari Mutua de Terrassa. ²Research Unit. Sociedad Española de Reumatología. Madrid. ³Rheumatology Department. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ⁴Rheumatology Department. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁵Rheumatology Department. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ⁶Rheumatology Department. Hospital Universitario Donosti. San Sebastián. ⁷Rheumatology Department. Hospital Universitario de León. ⁸Rheumatology Department. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁹Rheumatology Department. Hospital Universitari Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. ¹⁰Rheumatology Department. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. ¹¹Rheumatology Department. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. ¹²Rheumatology Department. Hospital Universitario La Fe. Valencia. ¹³Rheumatology Department. Hospital del Mar. Barcelona. ¹⁴Rheumatology Department. Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo. ¹⁵Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. ¹⁶Rheumatology. Consorci Hospital General Universitari de València. ¹⁷Rheumatology Department. Hospital Universitario Severo Ochoa Leganés. ¹⁸Rheumatology Department. Hospital Universitario de La Princesa. IIS-Princesa. Universidad Autónoma de Madrid. ¹⁹Rheumatology Department. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL Immunopathology group. Santander.

Introducción: Los glucocorticoides (GC) constituyen el patrón oro para el tratamiento de la arteritis de células gigantes (ACG). Sin embargo, estos fármacos utilizados a dosis altas, de forma mantenida, especialmente en paciente de edad avanzada y con comorbilidades, producen acontecimientos adversos (AA), frecuentemente y

en ocasiones graves, lo cual limita su uso. La vitamina D3 (vD3) o calcitriol (forma activa de la vitamina D) es un esteroide sintetizado en la piel cuya función principal es regular el metabolismo fosfocálcico. Múltiples estudios han asociado niveles bajos con enfermedades autoinmunes e infecciosas, así como un factor de riesgo cardiovascular, de fracturas óseas y de mortalidad de cualquier origen.

Objetivos: Determinar si la vD3 se comporta como factor protector frente a los AA graves asociados a los GC en el registro español ARTESER [ARTEritis SER (Sociedad española de reumatología)].

Métodos: ARTESER es un estudio nacional, longitudinal, observacional patrocinado por la SER, en el que se incluyeron pacientes diagnosticados de ACG, entre 06-2013 y 03/2019, de 26 hospitales nacionales. El proyecto fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación de Cantabria y se adhirió a la Declaración de Helsinki. Se evaluaron los AA graves, definiendo graves como a) fatales, b) potencialmente mortales, c) los que requirieron hospitalización y/o d) según criterio del médico responsable. Clasificamos a los pacientes según hayan recibido (o no) suplementación con vD3. Se calculó la tasa de incidencia (evento/persona-año) e IC95% de eventos adversos graves en ambos grupos y se realizó un modelo de regresión de Cox para determinar el papel protector de la vD3.

Resultados: Para este subanálisis del registro ARTESER se seleccionaron los 1568 pacientes que hicieron tratamiento con esteroides, (1.100 mujeres; 70,1% y 468 hombres; 29,8%). La edad media al momento del diagnóstico fue de 76,9 años (DE ± 8,1). Se observaron AA graves en 120 pacientes de 1.568 (7,6%) siendo la tasa de incidencia de 0,039 (IC95% 0,033-0,047). Recibieron suplementación con vD3 1.186 pacientes del total (75,6%) y no la recibieron 382 (24,4%). De los 382 pacientes sin vD3, 31 (8,1%) han presentado AA graves (tasa de incidencia de 0,045 (IC95% 0,031-0,064). Mientras de 1186 pacientes con vD3, 89 (7,5%) presentaron AA, con una tasa de incidencia de 0,038 (IC95% 0,030-0,046), sin encontrar diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos de pacientes (p = 0,387). Para comprobar el papel protector de la vD3 se realizó un modelo de regresión Cox y se observó una interacción significativa entre la dosis de GC y la toma o no de vD3. Esta interacción fue protectora (HR = 0,88).

Conclusiones: En nuestro registro ARTESER de pacientes con ACG no hemos podido esclarecer si los suplementos de vD3 aportan algún efecto protector frente a los AA de los GC, aunque creemos que, en base al papel saludable de la vitamina D, aún son necesarios más estudio para poder dilucidar esta incógnita de una forma más definitiva.

ARTESER Project Collaborative Group: Ismael González Fernández, Elvira Díez Álvarez, Trinidad Pérez Sandoval (Complejo Asistencial Univ. de León, León); Vicente Aldasoro Cáceres, Javier Mendizábal Mateos, María Concepción Fito Manteca, Natividad del Val del Amo, Loreto Horcada Rubio, Inmaculada Paniagua Zudaire, Laura Garrido Courel, Ricardo Gutiérrez Polo, Juliana Restrepo Vélez, Eduardo Loza Cortina (Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona); Patricia Carreira, Tomás Almorza (Hospital 12 de Octubre); Lydia Abasolo Alcázar, Leticia León Mateos, Luis Rodríguez Rodríguez, Judit Font Urgelles, Pia Mercedes Lois Bermejo (Hospital Clínico San Carlos); Selenia Labrada Arrabal (Hospital de Mar); Ivette Casafont, Susana Holgado Pérez, Jordi Camins (Hospital Germans Trias i Pujol); Cristina Campos Fernández, Amalia Rueda Cid, Javier Calvo Catalá (Hospital Gral. De Valencia); Rafael Benito Melero González, Francisco Maceiras, Nair Pérez, Ceferino Barbazán, Jose María Pego, Irena Altabás, John Guzman (Comp. Hosp. Univ. de Vigo); Paula Valentina Estrada Alarcón, Vanessa Andrea Navarro Angeles (Hospital Moises Broggi); Patricia Moya Alvarado, Hector Corominas, Iván Castellví, Berta Magallares, Ana Milena Millán (Hospital Santa Creu i Sant Pau); Ana F. Cruz Valenciano, Félix Cabero del Pozo, Ana Belén Rodríguez Cambrón, Cristina Macía Villa, Eva Álvarez de Andrés (Hospital Severo Ochoa); Antonio Juan Mas, Inmaculada Ros Vila-

majó, Monica Ibáñez Barcelo, Elide Toniolo, Ana Paula Cacheda (Hospital Son Llatzer); María Sagrario Bustabad Reyes, María García González, Vanesa Hernández Hernández (Hospital Univ. Canarias); Jaime Calvo Allen (Hospital Univ. De Araba); Eugenio de Miguel Mendieta, Irene Monjo Henri (Hospital Univ. La Paz); Mirem Uriarte-Ecenarro, Cristina Valero Martínez, Esther F. Vicente Rabaneda (Hospital Univ. La Princesa); Carlos García Porrúa, Noelia Álvarez Rivas, Tomás Ramón Vázquez Rodríguez, Jose Alberto Miranda Filloy, Amalia Sánchez-Andrade Fernández (Hospital Univ. Lucus Augusti); Miguel Ángel González-Gay (Hospital Univ. Marqués de Valdecilla); Carlos Galisteo Lencastre Da Veiga, Joan Calvet Fontova (Hospital Univ. Parc Tauli); María Jesús García Villanueva, Carmen Larena Grijalba, Marina Tortosa Cabañas, Patricia Morán Álvarez, Marta Serrano Warleta, Aliuska Palomeque Vargas (Hospital Univ. Ramón y Cajal); Noemí Garrido, Alberto Ruíz Roman, Clara Aguilera Cros, Alejandro Muñoz Jiménez (Hospital Univ. Virgen del Rocío); Jose A. Román Ivorra, Carmen Riesco Bárcena, Anderson Huaylla (Hospital Univ. y Politécnico La Fe); Itziar Calvo Zorrilla (Hospital Universitario Basurto); Judit Lluch (Hospital Universitario de Bellvitge); Jesús Alejandro Valero Jaimes, Luis López Domínguez, Cesar Antonio Egues Dubuc (Hospital Universitario Donostia); Lucía Silva Fernández (Comp. Hosp. Univ. de A Coruña, A Coruña).

P435. ORAL GLUCOCORTICOSTEROIDS USE IN MODERATE TO SEVERE SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS PROSPECTIVE OBSERVATIONAL COHORT STUDY (SPOCS): SUBANALYSIS OF THE SPANISH DATA

Íñigo Rúa-Figueroa¹, Ricard Cervera², Mercedes Freire-González³, Javier del Pino-Montes⁴, Josefina Cortes⁵, Iván Castellví⁶, Julia Barbado⁷, Tarek Salman-Monte⁸, Jaime Calvo-Alén⁹, Nuria Lozano-Rivas¹⁰, Norberto Ortego-Centeno¹¹, Monserrat Díaz-Encarnación¹², Juan Sánchez-Bursón¹³, Joshua Enxing¹⁴, Lai San Hong¹⁵, Bo Ding¹⁶, Marta Gálvez-Fernández¹⁷, Joaquín Sánchez-Covisa¹⁷, Noemí Bahamontes-Rosa¹⁷ and José María Pego-Reigosa¹⁸

¹Department of Rheumatology. Hospital Universitario Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. ²Department of Autoimmune Diseases.

Hospital Clinic. University of Barcelona. ³Department of Rheumatology. University Hospital of A Coruña. ⁴Department of Rheumatology. Hospital Universitario de Salamanca. ⁵Department of Rheumatology. Vall d'Hebron Hospital Universitari. Barcelona Hospital Campus. Barcelona. ⁶Department of Rheumatology. Hospital de Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ⁷Autoimmune Diseases Unit. Río Hortega University Hospital. Valladolid. ⁸Department of Rheumatology. Hospital del Mar. Barcelona. ⁹Department of Rheumatology. Hospital de Araba. Vitoria-Gasteiz. ¹⁰Department of Rheumatology. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ¹¹Autoimmune Diseases Unit. Hospital San Cecilio. Granada. ¹²Department of Nephrology. Fundación Puigvert. Barcelona. ¹³Department of Rheumatology. Hospital Quiron Salud Infanta Luisa. Sevilla. ¹⁴Phastar. London. UK. ¹⁵Redsen Limited. Bournemouth. UK. ¹⁶BioPharmaceuticals Medical. AstraZeneca. Gothenburg. Sweden. ¹⁷Medical Department. AstraZeneca Farmacéutica. Madrid. ¹⁸Rheumatology Department. University Hospital of Vigo. IRIDIS Study Group. Health Research Institute from Galicia Sur (IISGS). Vigo.

Introduction: Pharmacological treatment of systemic lupus erythematosus (SLE) may range from hydroxychloroquine monotherapy for patients with mild symptoms, to highly potent immunosuppressive medications including high-dose of oral glucocorticoids (OGS) in moderate-severe patients. High doses of OGS during long periods are common among different patient profiles in spite of their well-known long-term detrimental effects. New 2023 EULAR guidelines recommend target doses lower than 5 mg/day of OGS to reduce the adverse effects and propose the use of agents with OGS-sparing effects such biologics treatments. This subanalysis aimed to elucidate the use of OGS in the Spanish population of SLE patients included in the SPOCS cohort.

Methods: SPOCS is an international, multicenter and prospective observational cohort study encompassing moderate-severe SLE patients with SLEDAI-2K score ≥ 4 points without the inclusion of points attributable to any urine or laboratory results including immunologic measures and lupus headache, or with SLEDAI-2K score ≥ 6 points. The Spanish Cohort included patients from 18 centers, enrolled from June 2017 to June 2019 with biannual follow-up over a maximum 3-year period. In addition to SLEDAI-2K criteria patients invited to participate were adults (≥ 18 years), had a physician-confirmed diagnosis

Table 1: OGS Consumption Over Time				
	Baseline (N=71)	12 months (N=40)	24 months (N=28)	36 months (N=26)
Cumulative OGS dose at Baseline, Annually, and at the end of Follow-up				
Mean (SD), mg of prednisolone-equivalent	1980.99 (1694.79)	2994.75 (2308.49)	3322.90 (2537.22)	2832.79 (1357.43)
Distribution of OGS Dose Levels by Timepoint				
Average daily dose > 5 mg/day, n (%)	41 (57.7)	21 (52.5)	17 (60.7)	12 (46.2)
Duration of patients taking OGS average daily dose > 5 mg/day, mean (SD), days	354.96 (32.62)	185.67 (12.14)	191.94 (28.09)	212.42 (70.81)
Average daily dose > 7.5 mg/day, n (%)	15 (21.1)	18 (45.0)	15 (53.6)	8 (30.8)
Duration of patients taking OGS average daily dose > 7.5 mg/day, mean (SD), days	359.68 (19.64)	186.28 (13.06)	187.40 (20.91)	204.75 (64.35)

Abbreviations: OGS, oral glucocorticoids; SD, Standard deviation

Note: Only patients without missing data were considered.

P435 Figure 1

Category, n(%)	Baseline (N=47)	12 months (N=33)	24 months (N=30)	36 months (N=47)
Escalated OGS average daily dose	–	12 (36.4)	8 (26.7)	16 (34.0)
Remained at same OGS average daily dose	–	10 (30.3)	12 (40.0)	16 (34.0)
Decreased OGS average daily dose	–	11 (33.3)	10 (33.3)	15 (31.9)

Abbreviations: OGS, oral glucocorticoids
Note: Only patients without missing data were considered.

P435 Figure 2

of SLE by American College of Rheumatology or SLICC criteria, had a current or previous positive serology of antinuclear or anti-dsDNA antibodies and had received a minimum of 6 months of systemic SLE treatment beyond non-steroidal anti-inflammatory drugs.

Results: Among the initial 97 patients enrolled in Spain, 94.2% were female, with a mean (standard deviation (SD)) age of 45.4 (12.0) years, and mean (SD) time since diagnosis 11.9 (10.0) years. Complete baseline characteristics were reported by Arnaud L, et al., 2023. Considering the clinical characteristics, median (interquartile range) SLEDAI-2K was 8.0 (7.0, 12.0) and mean (SD) of SLICC damage index (SDI) was 1.1(1.7). At baseline, 72.2% of patients were taking OGS with a mean (SD) dose of 5.7 (4.7) mg/day and 16.5% received daily dose higher than 7.5 mg. At the end of the follow-up, 46.2% of patients referred to take more than 5 mg/day of OGS and among them, 30.8% were taking doses higher than 7.5 mg/day (Table 1). The proportion of patients with long-term stable doses of OGS was 34% during the follow-up (Table 2). Hydroxychloroquine was the most common medication among SLE patients, as 84.5% reported its use. Half of the patients (50.5%) took immunosuppressants while 17.5% were on biologic treatment.

Conclusions: In the Spanish SPOCS cohort, a valuable number of patients are using dosages of OGS higher than that in the 2023 EULAR recommendations. More studies, encompassing a representative sample of patients, are required to address the degree of compliance, regarding OGS, with EULAR recommendations in Spanish clinical practice. According to the 2023 EULAR recommendations, other treatments, such as biologics, that control the disease and allow the progressive reduction of OGS are alternative therapeutic options to consider in moderate-severe SLE patients.

P436. DIFERENCIAS DE SEXO EN LA ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES: DATOS DEL REGISTRO ARTESER

Delia Fernández Lozano¹, Marta Domínguez-Álvarez², Javier Narváez³, Noemi Garrido-Puñal⁴, Eugenio de Miguel⁵, Paula V. Estrada-Alarcón⁶, Íñigo Hernández-Rodríguez⁷, María T. Silva-Díaz⁸, Joaquín M. Belzunegui⁹, Clara Moriano¹⁰, Julio Sánchez¹¹, Itziar Calvo¹², Vicente Aldasoro¹³, Lydia Abasolo¹⁴, Javier Loricera¹⁵, Patricia Moya¹⁶, María J. García-Villanueva¹⁷, Fernando Sánchez-Alonso², Santos Castañeda¹⁸ y Ricardo Blanco¹⁵, en nombre del Grupo de Colaboración del Proyecto ARTESER

¹Hospital Clínico Universitario de Valencia. ²Unidad de Investigación. Sociedad Española de Reumatología. Madrid. ³Hospital Universitario de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. ⁴Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ⁵Hospital Universitario La Paz. Madrid. ⁶Hospital Hospital Moisès Broggi. San Juan Despí. ⁷Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ⁸Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ⁹Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. ¹⁰Hospital

Universitario de León. ¹¹Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ¹²Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. ¹³Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. ¹⁴Hospital Clínico San Carlos. Madrid. ¹⁵Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander. ¹⁶Hospital Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ¹⁷Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ¹⁸Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

Introducción: La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis más frecuente en Norteamérica y Europa Occidental, con predominio en mujeres. Sin embargo, existen pocos datos sobre las diferencias presentadas entre hombres y mujeres para esta enfermedad.

Objetivos: Nuestro objetivo era evaluar las características diferenciales entre sexos encontradas en el registro ARTESER.

Métodos: ARTESER es un registro epidemiológico multicéntrico español de ACG promovido por la Sociedad Española de Reumatología en el que participaron 26 hospitales nacionales, incluyendo todos los pacientes diagnosticados de ACG entre 2013 y 2019. Los pacientes se incluyeron según cumplieran los criterios ACR de 1990, tuvieran una prueba diagnóstica positiva (biopsia o prueba de imagen) o por criterio clínico del investigador. Las diferencias entre sexos se compararon en un análisis bivariante.

Resultados: Se incluyó a un total de 1,675 pacientes con ACG, 1,178 mujeres y 497 hombres. La incidencia anual de la ACG fue mayor en el grupo de mujeres (10,07; IC95%: 8,7-11,5) que en el de hombres (4,83; IC95%: 3,8-5,9), con una edad media al diagnóstico y similar entre ambos grupos, de 76,9 y 76,7 años, respectivamente. Entre las comorbilidades presentadas en el momento del diagnóstico, los varones tuvieron una mayor tasa de diabetes mellitus (27,2 vs. 18,6%), tabaquismo (46,0 vs. 7,7%), consumo de alcohol (18,9 vs. 2,2%), enfermedades cardiovasculares (33,1 vs. 17,4%) y neoplasias (19,3 vs. 9,3%). En las mujeres solo llamaba la atención una mayor frecuencia de osteoporosis (22,3 vs. 4,5%). Las manifestaciones clínicas se dividieron en craneales, extracraneales y generales. Entre las manifestaciones craneales, la cefalea (79,9%), las alteraciones en la arterial temporal (49,2%) y defectos visuales (36,1%) fueron las más frecuentes. La polimialgia reumática fue la manifestación extracraneal predominante (41,8%) y la astenia el síntoma general más presentado (52,2%). Los datos principales se muestran en la tabla 1. Analizando la distribución según el sexo observamos una mayor frecuencia de cefalea ($p = 0,028$), polimialgia reumática ($p = 0,003$) y astenia ($p = 0,035$) en el grupo femenino. En el grupo masculino encontramos una mayor frecuencia de disfasia ($p = 0,013$) y de alteraciones visuales, sin diferencias estadísticamente significativas en este segundo. En cuanto a los hallazgos de laboratorio, la velocidad de sedimentación glomerular (VSG) ($p = 0,039$) y el recuento de plaquetas ($p < 0,001$) elevado fueron más frecuentes entre las mujeres. Los datos sobre el tratamiento y los resultados se muestran en la tabla 2. No se detectaron diferencias entre ambos grupos en cuanto al uso de glucocorticoides.

des y los efectos adversos derivados. El uso de fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad sintéticos convencionales (FAMEsc) fue mayor en los varones ($p = 0,005$), pero no se encontraron diferencias en cuanto a la administración de tocilizumab.

No hubo diferencias en el número de recaídas o remisión de la enfermedad. Sin embargo, la proporción de muertes durante el seguimiento fue mayor entre las mujeres (13,8% frente a 6,6%, $p < 0,001$).

	Total n=1675	Mujeres n=1178	Hombres n=497	p (mujeres vs hombres)
Manifestaciones clínicas				
Craneales				
Cefalea, n (%)	1337 (79.9)	955 (81.1)	382 (76.9)	0.028*
Alteración en la arteria temporal, n (%)	824 (49.2)	593 (50.4)	231 (46.5)	0.079
Alteraciones visuales, n (%)	605 (36.1)	411 (34.9)	194 (39.0)	0.101
Claudicación mandibular, n (%)	597 (35.7)	425 (36.1)	172 (34.6)	0.621
Hipersensibilidad cuero cabelludo, n (%)	451 (26.9)	324 (27.5)	127 (25.6)	0.290
Dolor facial, n (%)	213 (12.7)	158 (13.4)	55 (11.1)	0.169
Vértigo, n (%)	127 (7.6)	89 (7.6)	38 (7.6)	0.994
Disfagia, n (%)	56 (3.3)	31 (2.6)	25 (5.0)	0.013*
Pérdida auditiva, n (%)	45 (2.7)	29 (2.5)	16 (3.2)	0.404
Accidente isquémico transitorio, n (%)	32 (1.9)	19 (1.6)	13 (2.6)	0.176
Extracraneales				
Polimialgia reumática, n (%)	699 (41.8)	521 (44.3)	178 (35.8)	0.003*
Claudicación miembros inferiores, n (%)	157 (9.4)	104 (8.8)	53 (10.7)	0.269
Claudicación miembros superiores, n (%)	152 (9.1)	114 (9.7)	38 (7.6)	0.173
Sinovitis periférica, n (%)	86 (5.2)	59 (5.1)	27 (5.5)	0.641
Generales				
Astenia, n (%)	873 (52.2)	634 (53.9)	239 (48.1)	0.035*
Anorexia, n (%)	808 (36.3)	428 (36.4)	180 (36.2)	0.824
Pérdida de peso, n (%)	541 (32.3)	367 (31.2)	174 (35.0)	0.106
Fiebre, n (%)	367 (21.9)	254 (21.6)	113 (22.7)	0.728
Laboratorio al diagnóstico				
Elevación VSG, n (%)	1409 (84.12)	1005 (85.3)	404 (81.3)	0.039*
VSG, mm/h, media (DE)	75.9 (33.6)	77.4 (33.0)	72.3 (34.7)	0.005*
Hemoglobina, g/dL, media (DE)	11.9 (1.6)	11.6 (1.5)	12.3 (1.8)	0.892
Plaquetas, ($\times 10^9/L$), media (DE)	326.6 (180.0)	337.0 (192.5)	302.3 (144.3)	<0.001*

Abreviaturas: VSG: Velocidad de sedimentación globular *Diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) en negrita

Tabla 1. Diferencias en las manifestaciones clínicas y las anomalías de laboratorio según el sexo en el Registro ARTESER.

	Total n=1675	Mujeres n=1178	Hombres n=497	p (hombres vs mujeres)
Tratamiento				
Glucocorticoides, n (%)	1636 (97.7)	486 (97.8)	1150 (97.6)	0.839
Glucocorticoides en bolos IV, n (%)	424 (25.3)	132 (26.6)	292 (24.8)	0.741
Glucocorticoides orales, n (%)	1633 (97.5)	485 (97.6)	1148 (97.5)	0.97
Efecto adverso asociado a glucocorticoides, n (%)	387 (23.1)	110 (22.1)	277 (23.5)	0.481
FAMEsc, n (%)	556 (33.2)	140 (28.2)	416 (35.3)	0.005*
Tratamiento con FAMEsc desde el inicio, n (%)	263 (15.7)	65 (13.1)	198 (16.8)	0.055
Tocilizumab, n (%)	161 (9.6)	37 (7.4)	124 (10.5)	0.147
Tratamiento con tocilizumab desde el inicio, n (%)	47 (2.8)	13 (2.6)	34 (2.9)	0.527
Desenlaces				
Recaída, n (%)	334 (19.9)	96 (19.3)	238 (20.2)	0.678
Remisión, n (%)	197 (11.8)	61 (12.3)	136 (11.5)	0.672
Muerte, n (%)	142 (8.5)	65 (13.8)	77 (6.6)	<0.001*

Abreviaturas: FAMEsc: Fármaco modificador de la enfermedad sintético convencional.

* Diferencias estadísticamente significativas ($p < 0.05$) en negrita.

Tabla 2. Diferencias en el tratamiento y los desenlaces entre según el registro ARTESER.

Conclusiones: La ACG es más frecuente en mujeres, en las que predominan algunas de las manifestaciones clásicas como la cefalea, la polimialgia reumática y la astenia. Además, presentaban niveles de VSG y plaquetas más elevados que los hombres. El uso de FAMEsc era mayor en varones, pero la mortalidad era mayor en el grupo de mujeres.

P437. ASOCIACIÓN DEL RATIO NEUTRÓFILO LINFOCITO CON EL DAÑO ORGÁNICO EN UNA COHORTE DE PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

Beatriz Tejera Segura¹, Adrián Quevedo Rodríguez², Javier Nóvoa Medina¹, Judith Hernández Sánchez¹, Doryan García Olivas¹ e Iñigo Rúa-Figueroa²

¹Sección de Reumatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. ²Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

Introducción: La *ratio* neutrófilo-linfocito (RNL) se ha asociado con la actividad en el lupus eritematoso sistémico (LES) pero hasta ahora no hay estudios que describan su posible asociación con el daño orgánico.

Objetivos: El objetivo primario fue evaluar la asociación entre el RNL y daño orgánico en una cohorte de pacientes con LES de dos hospitales universitarios. Los objetivos secundarios fueron evaluar la asociación de RNL con las diferentes manifestaciones clínicas del LES y SLEDAI-2K.

Métodos: Estudio de cohortes retrospectivo de 75 pacientes con LES que cumplen ≥ 4 criterios ACR-97. Se recogieron datos demográficos, características de la enfermedad, actividad (SLEDAI-2K), daño (SLICC/ACR/SDI) y tratamiento. La tabla 1 muestra las características demográficas. El RNL y su asociación con el daño orgánico (SDI) y el índice de actividad de la enfermedad (SLEDAI-2K) se muestran en la tabla 2. Para las variables cuantitativas se calcularon la media, la desviación típica, la mediana y los percentiles 25 y 75. Se utilizó la prueba de Kolmogórov-Smirnov para comprobar la normalidad de los datos. Para las variables cualitativas se calcularon la frecuencia y el porcentaje. Se utilizó la prueba t de Student o la prueba U de Mann-Whitney para comparar las medias o medianas entre dos grupos en función del tamaño de la muestra. Los valores P inferiores a 0,05 se consideraron significativos. El programa estadístico utilizado fue STATA MP-Parallel Edition 17.0.

Resultados: De los 75 pacientes con lupus, el 94,7% eran mujeres con una edad media de 39,8 ($\pm 1,7$) años en el momento del diagnóstico. Los datos demográficos, las manifestaciones clínicas del LES y los distintos tratamientos se describen en la tabla 1. El 64% de los pacientes desarrolló daño durante los 5 años de seguimiento. El RNL al diagnóstico no se asoció de manera significativa con las diferentes manifestaciones clínicas de la enfermedad. No se objetivó diferencias significativas entre la medición del RNL en diferentes momentos de la enfermedad (al diagnóstico, a los 6 meses, 12 meses y 5 años después del diagnóstico) y los índices SLEDAI-2K en los pacientes con y sin daño. Se observó una correlación positiva entre RNL al diagnóstico y SLEDAI-2K al diagnóstico ($p = 0,012$) y SLEDAI-2K a los 6 meses ($p = 0,027$). No se objetivó asociación significativa entre el RNL en el momento del diagnóstico y los valores de SDI a lo largo del tiempo (tabla 2). Entre las limitaciones del estudio se encuentra el carácter retrospectivo y el pequeño tamaño muestral.

Conclusiones: En esta cohorte de 75 pacientes no se objetivó asociación entre el RNL y el desarrollo de daño orgánico durante un periodo de 5 años después del diagnóstico de LES. El RNL se asoció con la actividad de la enfermedad (medida por SLEDAI-2K) al diagnóstico y durante los 6 meses siguientes al diagnóstico pero no a los 12 y 5 años.

Tabla 1. Características demográficas, clínicas y de tratamiento

Género (mujer), n (%)	71 (94,7)
Edad al diagnóstico Media (DE)	39,8 (1,7)
Duración de la enfermedad (años) Media (DE)	7,8 (0,5)
Comorbilidades	
Fumador o exfumador, n (%)	17 (22,7)
Alcohol, n (%)	2 (2,7)
Hipertensión, n (%)	17 (22,7)
Diabetes Mellitus, n (%)	5 (6,7)
Dislipemia, n (%)	14 (18,7)
Otra enfermedad crónica, n (%)	19 (25,3)
Infección grave (en algún momento), n (%)	10 (13,3)
Manifestaciones clínicas relacionadas con el LES	
Afectación cutánea, n (%)	41 (54,7)
Enfermedad musculoesquelética, n (%)	41 (54,7)
Afectación renal, n (%)	17 (22,7)
Afectación neurológica, n (%)	11 (14,7)
Afectación gastrointestinal, n (%)	5 (6,7)
Serositis, n (%)	12 (25,5)
Afectación hematológica, n (%)	30 (40)
Síndrome antifosfolípido, n (%)	7 (9,3)
Síndrome seco, n (%)	6 (8)
Daño orgánico, n (%)	48 (64)
Tratamiento inmunosupresor	
Hidroxicloroquina o cloroquina	74 (98,7)
Prednisona	64 (86,5)
Prednisona en el momento del estudio	20 (26,7)
FAME sintético, n (%)	
Metotrexato	25 (33,8)
Azatiopina	23 (31,1)
Micofenolato mofetilo	23 (31,1)
Otros	12 (16,2)
Ciclofosfamida	11 (14,9)
Rituximab	9 (12,2)
Belimumab	20 (27)

*DE: desviación estándar. *FAME: fármaco modificador de la enfermedad.

Tabla 2. Correlación entre RNL al diagnóstico, SDI y SLEDAI-2K

RNL al diagnóstico	r-Spearman	p
SLEDAI-2K al diagnóstico	0,29	0,012
SDI al diagnóstico	0,10	0,37
SLEDAI-2K a los 6 meses	0,27	0,027
SDI a los 6 meses	0,09	0,447
SLEDAI-2K a los 12 meses	0,13	0,268
SDI a los 12 meses	0,11	0,355
SLEDAI-2K a los 5 años	0,18	0,154
SDI a los 5 años	0,04	0,742

*SLEDAI-2k: Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000. *SDI: severity disease index.

P438. PERSISTENCIA Y SEGURIDAD DE BELIMUMAB EN VIDA REAL

J. Vicente Aroca¹, N. Lozano Rivas¹, C. González Ponce², A. Egea Fuentes¹, P. Pérez González¹, C. Alarcón Tristante¹, J. Martínez Ferrín¹, F.A. Martínez Angosto¹, L.F. Linares Ferrando¹, J. Moreno Morales¹, A. Valcárcel Susarte¹, M.J. Moreno Ramos¹, M. Castaño Sánchez¹, J. Ruiz Sara¹, P. Mesa del Castillo Bermejo¹ y C. Marras Fernández-Cid¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ²Farmacia. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

Introducción: El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica multisistémica autoinmune, que se caracteriza por la producción de autoanticuerpos e inmunocomplejos que finalmente producen daño en los diferentes órganos. Belimumab está indicado en pacientes con LES activo, con autoanticuerpos positivos, con un alto grado de actividad de la enfermedad a pesar del tratamiento estándar, así como en nefritis lúpica activa. En la actualidad, hay pocos datos sobre la persistencia de belimumab en estos pacientes, que no es más que un reflejo a su vez de múltiples parámetros tales como eficacia, duración de la respuesta al tratamiento, seguridad o preferencias tanto del paciente como del médico.

Objetivos: Evaluar persistencia de belimumab en pacientes con LES, así como reacciones adversas y causas de abandono.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo de pacientes con LES según criterios EULAR/ACR 2019, en tratamiento con belimumab intravenoso (iv) o subcutáneo (sc) al menos durante 6 meses desde 2012 hasta 2023. Se recogieron los datos del perfil serológico, las manifestaciones clínicas al diagnóstico y al inicio del tratamiento, el tiempo en tratamiento con belimumab, el motivo por el que lo iniciaron, la forma de uso, eventos adversos, ingresos, fallecimientos, infecciones, las causas de no administración del fármaco, y las causas de interrupción definitiva del mismo.

Resultados: Se incluyen 43 pacientes (95,35% mujeres) con una mediana de edad al diagnóstico de 31 años y 14,21 años de tiempo medio de evolución de la enfermedad. El 83,72% de los pacientes recibieron belimumab sc. El tratamiento fue suspendido en 9 pacientes. En 7 de ellos por ineficacia secundaria y en 2 por remisión clínica. La media de persistencia del tratamiento fue de 66,8 meses. El paciente que más tiempo ha estado en tratamiento lleva 132 meses. La tasa de persistencia fue de: 94,7% a los 12 meses, 69,5% a los 36 meses y 63,2% a los 60 meses (tabla). Solo se registraron 4 posibles efectos adversos, todos ellos leves al fármaco: 2 pacientes con dolor en el punto de inyección subcutáneo, 1 con náuseas que remitieron en el seguimiento precozmente, y 1 con hipopigmentación en el lugar de inyección. En los pacientes con dolor en el punto de inyección subcutáneo, se cambió a intravenoso sin nuevos efectos adversos. En ningún caso motivó la retirada del fármaco. No se recoge ningún efecto adverso serio. Durante el periodo de seguimiento, ningún paciente falleció ni ha desarrollado neoplasias. Una paciente tuvo dos embarazos a término sin complicaciones (uso fuera de ficha técnica). Hubo solamente dos pacientes que requirieron ingreso por complicaciones infecciosas, un absceso submandibular y una gastroenteritis aguda.

1, 3, 5 year Survival

time	Number at Risk	Number of Events	Survival	95% Confidence Interval	
				Lower	Upper
12	32	2	94.7%	87.7%	100.0%
36	15	6	69.5%	53.5%	90.3%
60	9	1	63.2%	45.8%	87.2%

Tasa de persistencia (survival) del fármaco a los 12, 36 y 60 meses.

Conclusiones: De los datos obtenidos de nuestra área, podemos concluir que belimumab es un fármaco bien tolerado, eficaz y seguro con una baja tasa de infecciones y ausencia de neoplasias en un seguimiento a largo plazo, pues a los 60 meses seguiría un 63,2% de pacientes en tratamiento.

P439. EVALUACIÓN DE LAS ASOCIACIONES ENTRE DISAUTONOMÍA, TRÁNSITO GASTROINTESTINAL Y FENOTIPO CLÍNICO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA

María Paula Álvarez Hernández¹, Brittany Adler², Jamie Perin³, Michael Hughes^{4,5} y Zsuzsanna H. McMahan⁶

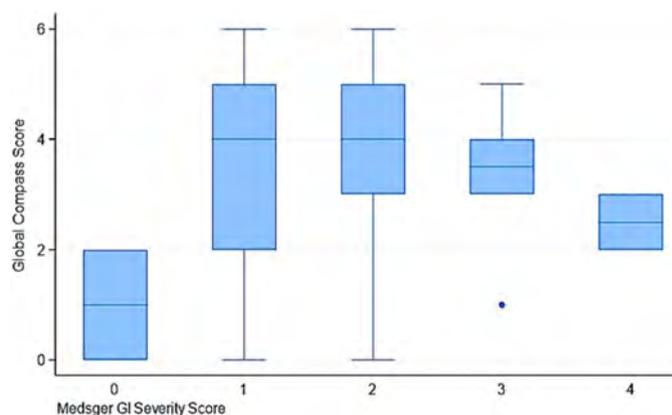
¹Departamento de Reumatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. ²Division of Rheumatology. Department of Medicine. Johns Hopkins University. Baltimore. MD. EE. UU. ³Department of International Health. Johns Hopkins Bloomberg School of Public Health. Baltimore. MD. EE. UU. ⁴Northern Care Alliance NHS Foundation Trust. Salford Care Organisation. Salford. UK. ⁵Division of Musculoskeletal and Dermatological Sciences. The University of Manchester. Manchester Academic Health Science Centre. Manchester. UK. ⁶The University of Texas Health Science Center at Houston. McGovern Medical School. Houston. TX. EE. UU.

Introducción: Es frecuente que los pacientes con esclerosis sistémica (ES) experimenten síntomas gastrointestinales (GI) en algún momento de la enfermedad, afectando hasta al 90% de los pacientes. La expresión clínica de la afectación GI puede variar ampliamente, y la patogenia no se conoce del todo. Se sabe que el sistema nervioso autónomo desempeña un papel crucial en el control de la motilidad gastrointestinal, y la disfunción de las vías simpática y parasimpática podría contribuir a la heterogeneidad clínica.

Objetivos: Identificar a los pacientes con esclerosis sistémica (ES) que presentan una alta carga de disautonomía y determinar si tienen un fenotipo clínico distinto y un patrón específico del tránsito gastrointestinal (GI).

Métodos: En una cohorte prospectiva de pacientes con ES con enfermedad GI, se obtuvieron datos clínicos en visitas clínicas rutinarias. La presencia y gravedad de la afectación orgánica se evaluó utilizando la puntuación máxima de la Escala de Gravedad de Medsger, registrada en todas las visitas longitudinales. Los síntomas autonómicos se identificaron mediante el cuestionario validado Composite Autonomic Symptom Score (COMPASS)-31. El tránsito GI se midió mediante gammagrafía de todo el intestino [Whole gut transit (WGT)]. Se compararon las características clínicas, demográficas y de tránsito GI entre pacientes con disfunción autonómica global [(DAG); ≥ 5 subdominios COMPASS-31 positivos] y aquellos con disfunción autonómica limitada [(DAL); < 5 subdominios positivos].

Resultados: Se incluyeron 99 pacientes con ES y afectación GI. La edad media fue de 58 años (IQR 49-67), el 90% eran mujeres y el 74% tenían enfermedad cutánea limitada. El 83% tenía enfermedad GI significativa (Escala de Gravedad de Medsger ≥ 2), y el 88% tenía síndrome de seco. La puntuación media del COMPASS-31 fue de 38,1 (27,4- 46,4), en comparación con los controles sanos de la literatura publicada [7,2 (0-18)]. El 31% presentaba DAG y el 69% DAL. Los pacientes con DAG tenían más probabilidades de ser mujeres (100% frente a 85%; $p = 0,052$), presentar síndrome seco (100% frente a 83%; $p = 0,027$), afectación del tracto GI superior (afectación esofágica o gástrica, Escala de Gravedad de Medsger de 1 o 2) (96% frente a 78%; $p = 0,03$), reflejado en la figura. Con respecto a la motilidad GI, los pacientes con DAG presentaron un vaciado gástrico de sólidos más rápido a las 4 horas (97% frente a 94% $p = 0,023$).



Disautonomía medida por puntaje global del cuestionario COMPASS-31 en los 4 grupos de gravedad de Medsger gastrointestinal score.

Conclusiones: Nuestro estudio destaca la importancia del sistema nervioso autónomo en pacientes con ES y afectación GI. Hemos identificado las características de un grupo específico de pacientes afectados por síntomas significativos de disautonomía y hemos examinado la relación entre la carga de síntomas autonómicos y la motilidad GI. Nuestros hallazgos pueden ayudar al camino para el desarrollo y uso de nuevos tratamientos dirigidos al sistema nervioso autónomo para así mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

P440. UTILIDAD DE LA ELASTOGRAFÍA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD INDIFERENCIADA DE TEJIDO CONECTIVO

Aliuska Malena Palomeque Vargas, Mauro Ferre-Sanfrancisco, Rosa Manzo y Boris Anthony Blanco Cáceres

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: La elastografía es una nueva modalidad de ultrasonido que evalúa la rigidez del tejido. La elastografía de ondas de corte (SWE) proporciona una estimación cuantitativa de esta rigidez. La fibrosis progresiva de las glándulas salivales puede provocar un aumento de la rigidez del tejido. Numerosos estudios sugieren que la SWE puede ser útil para evaluar la participación de las glándulas salivales mayores en el síndrome de Sjögren. Sin embargo, no existen estudios de elastografía en enfermedad indiferenciada de tejido conectivo (EITC).

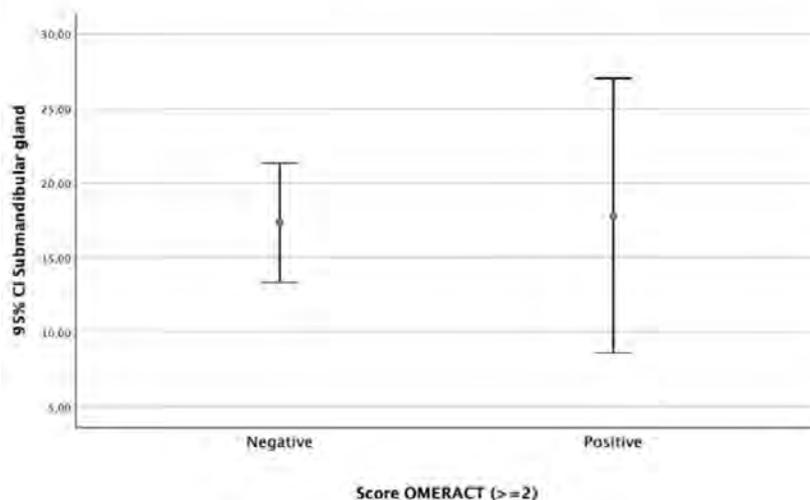
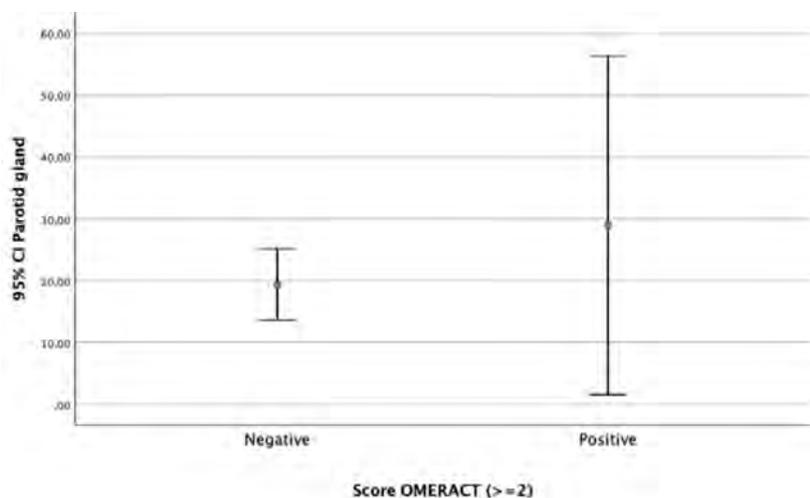
Objetivos: Valorar la utilidad de la elastografía en la valoración de glándulas salivales en pacientes con enfermedad indiferenciada de tejido conectivo.

Métodos: Estudio transversal, unicéntrico realizado en un hospital de tercer nivel en Madrid. Se incluyeron 19 pacientes con diagnóstico de EITC que no cumplieron criterios ACR-EULAR 2016 de síndrome de Sjögren. Se evaluaron ecográficamente las glándulas parótidas y submandibulares de forma bilateral mediante el score de OMERACT y se utilizó este score como la prueba de referencia para compararla con la elastografía. La rigidez de las glándulas se

evaluó en Kpa. Se obtuvieron valores de 5 áreas incluyendo la porción central y periférica de cada glándula salival y se obtuvo una media de ambas parótidas y ambas submandibulares. El estudio ecográfico se realizó con un ecógrafo General Electric S8 y una sonda 9L. Los resultados se analizaron con el test U de Mann Whitney para evaluar la diferencia en la elastografía entre pacientes que presentaban un score OMERACT grado ≥ 2 con respecto a pacientes con un score < 2 .

Resultados: Se incluyeron un total de 19 pacientes con EITC con una media de edad de 58,80 años ($\pm 14,91$), 100% fueron mujeres, 73,7% (14) no fumadoras, 36,8% (7) presentaba xeroftalmia, 31,6% (6) xerostomía, 84,2% (16) ANA positivos, 42,1% (8) Ro positivo. El 42,2% (8) estaban con DMARD y 10,5% (2) con RTX. Con respecto a los valores obtenidos en la elastografía, se obtuvo una resistencia media de 23,43 Kpa (DE 22) para las glándulas parótida y de 17,53 (DE 8,18) para la glándula submandibular. Por último, se evidenció que no existía diferencias estadísticamente significativas en la resistencia medida por la elastografía entre pacientes que tienen un score OMERACT grado ≥ 2 con respecto a pacientes con un score < 2 (G. parotídea $p = 1$, G. submandibular $p = 0,5$).

Conclusiones: En nuestra cohorte la elastografía no proporcionó la capacidad de diferenciar a pacientes con EITC y compromiso glandular sugerente de síndrome de Sjögren (\geq grado 2 OMERACT). Estos hallazgos probablemente se deban a que la muestra en nuestro estudio es pequeña. Se necesitan más estudios para corroborar esta información.



P441. ANÁLISIS COMPARATIVO DE LOS CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN DEL SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDICO DE SYDNEY (2004) Y ACR/EULAR (2023): ÉNFASIS EN LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS RECIENTEMENTE INCLUIDAS COMO PARTE DE LOS CRITERIOS ACR/EULAR

Nuria Bou Aragonés, David Galarza, Aina Puiggròs-Ferrer, Camilo Velloza Morales, Helena Sirera, Carla Ayza Farrerons, Oriol Escarpenter Pitarch, Anna Pros, Carolina Pérez-García, Tarek Carlos Salman-Monte, Jordi Monfort e Irene Carrión-Barberà

Reumatología. Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción: El síndrome antifosfolípido (SAF) se caracteriza por trombosis (arterial, venosa y/o microvascular) y morbilidad durante la gestación causada por la presencia persistente de anticuerpos antifosfolípidos (aPL). Aunque los criterios de clasificación de Sapporo (1999), revisados en Sydney en 2004, son ampliamente reconocidos y utilizados, han sido criticados por su incapacidad para detectar ciertas manifestaciones clínicas del SAF, además de los eventos trombóticos y obstétricos clásicos. Los criterios ACR/EULAR, desarrollados recientemente en 2023, incluyen manifestaciones clínicas adicionales, como la trombocitopenia y la *livedo reticularis* (LR), que proporcionan mayor especificidad, al tiempo que amplían el rango de características clínicas a considerar para el diagnóstico.

Objetivos: Evaluar la aplicabilidad clínica de los criterios ACR/EULAR 2023 y distinguir su enfoque para el diagnóstico del SAF en comparación con los criterios de Sydney.

Métodos: Estudio retrospectivo de 81 pacientes con dos determinaciones positivas de anticuerpos antifosfolípidos (aPL), realizadas al menos con 12 semanas de diferencia en el Hospital del Mar (Barcelona, España) entre 2011 y 2021. Se recopilaron datos demográficos, clínicos y biológicos. Se llevó a cabo un análisis estadístico bivariado en IBM® SPSS 25,0 utilizando la prueba de chi-cuadrado o test

exacto de Fisher para variables cualitativas, y la prueba t de Student o la prueba U de Mann-Whitney para variables continuas. Se calculó el coeficiente kappa de Cohen para evaluar la concordancia en la clasificación de SAF entre ambos criterios.

Resultados: De los 81 pacientes, 62 (76,54%) eran portadores asintomáticos de aPL y 19 (23,46%) fueron clasificados como SAF (fig.). Entre ellos, 5 pacientes fueron clasificados como SAF según ambos criterios; 9 pacientes que previamente fueron clasificados como SAF con los criterios de Sapporo ya no cumplían los criterios ACR/EULAR 2023 (principalmente debido a la nueva definición de los títulos de aPL) y 3 pacientes que previamente eran considerados portadores de aPL fueron reclasificados como SAF utilizando los criterios ACR/EULAR 2023. En total, 12 pacientes (14,8%) fueron reclasificados utilizando los criterios ACR/EULAR 2023. Las principales características clínicas que determinaron la reclasificación de portadores de aPL a SAF fueron la LR y la trombocitopenia, siendo esta asociación estadísticamente significativa (tabla). No se encontraron otras asociaciones significativas. La sensibilidad y la especificidad de ACR/EULAR 2023 en nuestra cohorte fueron del 52,64% y 91,94%, respectivamente. Se encontró una concordancia moderada entre ambos criterios diagnósticos con un κ de 0,481.

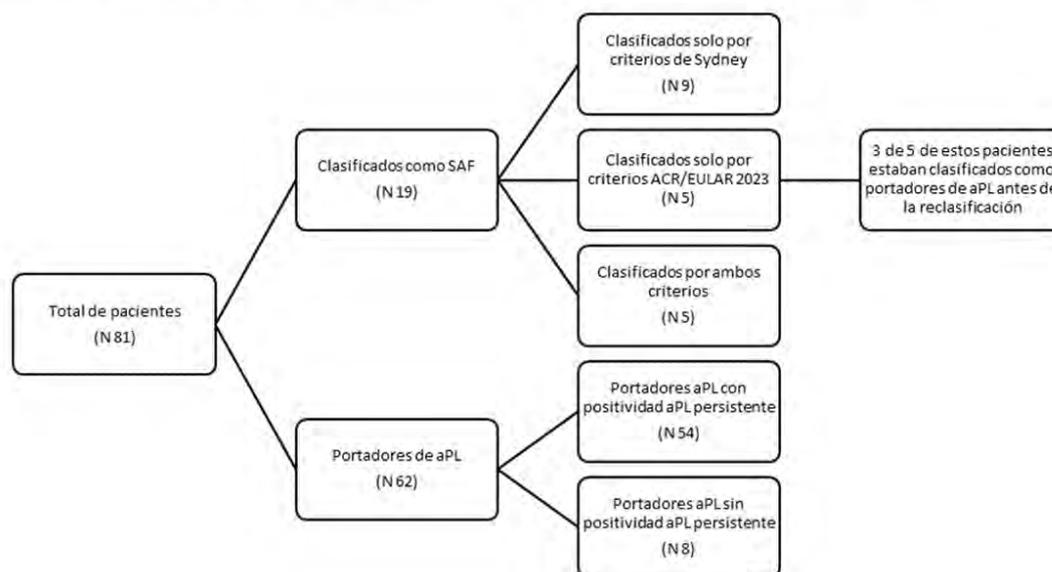
Conclusiones: Los criterios ACR/EULAR 2023 ofrecen una mayor especificidad para el diagnóstico del SAF, especialmente en casos sin características típicas. La incorporación de la trombocitopenia y la LR como criterios clínicos, así como asignar diferente importancia a los títulos de aPL para resaltar su riesgo trombótico, supone una ventaja para una mejor clasificación del SAF en la práctica clínica. Esto puede ser especialmente importante para hombres y mujeres sin historia gestacional en quienes el componente derivado de eventos obstétricos está ausente. Aún se requiere investigación adicional para optimizar y validar los criterios clasificatorios, equilibrando sensibilidad y especificidad, con el fin de lograr un mejor enfoque terapéutico.

Pacientes previamente considerados portadores de aPL, reclasificados como SAF mediante los nuevos criterios ACR/EULAR 2023

	Edad (años)	Sexo	Perfil aPL	Manifestaciones clínicas que permiten la reclasificación	Significación estadística
Paciente 1	63	Mujer	Triple positividad	<i>Livedo reticularis</i>	p = 0,045
Paciente 2	50	Mujer	Positividad AL	<i>Livedo reticularis</i> + trombocitopenia	p = 0,045; p = 0,029
Paciente 3	51	Mujer	Positividad AL	<i>Livedo reticularis</i>	p = 0,045

AL: anticoagulante lúpico, aPL: anticuerpos antifosfolípido.

Figura 1. Distribución de pacientes según la clasificación de SAF utilizando ambos criterios de clasificación



P442. USO DE LA CAPILAROSCOPIA COMO PREDICTOR DE EVENTOS CLÍNICOS VASCULARES Y MORTALIDAD EN ESCLEROSIS SISTÉMICA

Carlos Valera Ribera¹, Joaquín Lacasa-Molina¹, Laura Perea-Galera¹, Alida Taberner-Cortés¹, Patricia León-Torralba¹, Adrián Mayo-Juanatey¹, Pablo Andújar-Brazal¹, Ignacio Vázquez-Gómez¹, Desamparados Ybáñez-García¹, Àngels Martínez-Ferrer¹, Elia Valls-Pascual¹, Montserrat Robustillo-Villarino² y Juan José Alegre-Sancho¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

²Sección de Reumatología. Hospital Universitario La Plana. Villareal.

Objetivos: Describir el daño vascular subclínico, eventos cardiovascular y mortalidad en una cohorte de pacientes con esclerosis sistémica (ES). Analizar la asociación entre la capilaroscopia al diagnóstico y las variables numeradas, además de la capacidad predictiva de esta en eventos vasculares y mortalidad.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron todos los pacientes de una cohorte en seguimiento por ES de un hospital terciario. Se recogieron las variables demográficas (sexo, edad, peso, talla e índice de masa corporal [IMC]), clínicas (hábito tabáquico, hipertensión arterial [HTA], dislipemia [DL], diabetes mellitus [DM], enfermedad pulmonar intersticial difusa [EPID], hipertensión pulmonar [HP], úlceras digitales [UD], valor en la escala modificada de Rodnan al diagnóstico [mRSS] y patrón de afectación cutánea) y analíticas (proteína C reactiva [PCR] y velocidad de sedimentación globular [VSG]). Asimismo, se realizó un análisis cualitativo de los hallazgos en capilaroscopia al diagnóstico. Se evaluó el daño vascular subclínico mediante la realización de ecografía o TAC. Los eventos cardiovasculares y fallecimientos, al igual que sus causas, fueron recuperados de la historia clínica de los pacientes. Se realizó un modelo de regresión logística analizando el valor de la capilaroscopia sobre los resultados, ajustado por las variables relacionadas.

Resultados: 175 pacientes, 93% mujeres. 80% presentaban esclerosis sistémica limitada y 20% difusa, con una media de edad de 53 años (DE \pm 16,07). La media del peso fue 65,01 kg (DE \pm 12,85), de la talla 1,59 m (DE \pm 0,08) y del IMC de 25,56 kg/m² (DE \pm 4,81). 15,4% eran fumadores activos y 22,29% exfumadores. 35% tenían DL, 33% HTA y 7% DM. 27,23% desarrollaron úlceras digitales, 26,29% se diagnosticaron de EPID y 13,14% de HP. La media de PCR al diagnóstico fue de 8,05 mg/L (DE \pm 16,21) y de VSG fue 12,64 mm/h (DE \pm 13,16). 85,71% presentaron un patrón de ES en la capilaroscopia. De los cuales, 84% presentaban megacapilares, 72,67% hemorragias y 57,33% áreas avasculares. Del total de pacientes incluidos, 49% presentaron daño vascular subclínico en forma de aterosclerosis. Tras un seguimiento medio de 10 años (DE \pm 7,84), 19% de los pacientes sufrieron al menos un evento vascular (50% cardíaco, 32% periférico y 29% cerebral). 22% fallecieron; 29% de las muertes fueron atribuidas a la propia ES, mientras que 37% fueron a causa de un evento vascular. La presencia de áreas avasculares se halló asociada a HTA ($p = 0,008$), HP ($p = 0,001$), UD ($p = 0,0019$), puntuación en mRSS ($p = 0,000$), evento vascular ($p = 0,008$), evento vascular cerebral ($p = 0,0018$), número de eventos vasculares ($p = 0,008$) y muerte por cualquier causa ($p = 0,000$). No se encontró asociación estadística entre megacapilares y hemorragias con las variables estudiadas. Se creó un modelo de regresión logística con las variables que demostraron asociación con mortalidad. La presencia de áreas avasculares tuvo una *odds ratio* (OR) de fallecer de 91,35. Siendo mayor que la OR de muerte del daño vascular subclínico (70,84), EPID (69,61) e HP (23,46).

Conclusiones: Hasta la mitad de los pacientes con ES presentan daño vascular subclínico, además de un alto riesgo de sufrir eventos vasculares y mortalidad. La presencia de áreas avasculares en la capilaroscopia al diagnóstico, supuso un factor de riesgo de mortalidad, incluso en mayor medida que el daño macrovascular subclínico, EPID e HP.

P443. PAPEL DE LOS ÍNDICES HEMATOLÓGICOS EN LA ESCLEROSIS SISTÉMICA: USO COMO PREDICTOR DE DAÑO VASCULAR SUBCLÍNICO, EVENTOS CARDIOVASCULARES Y MUERTE

Carlos Valera Ribera¹, Laura Perea-Galera¹, Joaquín Lacasa-Molina¹, Alida Taberner-Cortés¹, Adrián Mayo-Juanatey¹, Pablo Andújar-Brazal¹, Àngels Martínez-Ferrer¹, Elia Valls-Pascual¹, Ignacio Vázquez-Gómez¹, Desamparados Ybáñez-García¹, Montserrat Robustillo-Villarino² y Juan José Alegre-Sancho¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

²Sección de Reumatología. Hospital Universitario La Plana. Villareal.

Objetivos: Evaluar el valor potencial de la determinación al diagnóstico de los índices hematológicos ratio neutrófilos-linfocitos (NLR), plaquetas-neutrófilos (PNR) y plaquetas-linfocitos (PLR) como predictores de daño vascular subclínico, eventos cardiovasculares y mortalidad, en pacientes con Esclerosis Sistémica (SSc). Establecer un punto de corte teórico, a partir del que permita identificar un incremento en riesgo de sufrir aterosclerosis, eventos cardiovasculares y muerte.

Métodos: Se incluyeron todos los pacientes de una cohorte longitudinal de SSc seguidos en un hospital terciario en España, entre 1984 y 2023. Las relaciones NLR, PNR y PLR se calcularon a partir de la analítica al diagnóstico. Se obtuvieron datos epidemiológicos, clínicos, analíticos y radiológicos de la historia clínica de los pacientes. La presencia de placas de ateroma (daño vascular subclínico) se evaluó mediante ecografía de la arteria carótida extracraneal (ESAOTE MyLab XV70) o estudios radiológicos (HRCT pulmonar). Se recogieron los eventos cardiovasculares, tanto antes como después del diagnóstico. En caso de fallecimiento, se registró la causa.

Resultados: La cohorte consta de 175 pacientes, el 93% mujeres, el 80% lcSSc y el 20% dcSSc, con una edad media al diagnóstico de 53 años (DE \pm 16,07). El 35% tenía dislipidemia, el 33% tenía hipertensión arterial y el 7% tenía diabetes mellitus. Del total de pacientes incluidos, el 49% presentaba aterosclerosis subclínica. Después de un seguimiento medio de 10 años (DE \pm 7,84) y una duración media de la enfermedad desde el primer síntoma de 22 años (DE \pm 10,50), excluyendo los síntomas relacionados con fenómeno de Raynaud. El 19% de los pacientes experimentaron uno o más eventos vasculares (50% cardíacos, 32% periféricos y 29% cerebrales), y el 22% de los pacientes fallecieron. Solo el 29% de las muertes estuvieron relacionadas con SSc; de las restantes, el 37% resultó a causa de eventos vasculares. Los valores medios de NLR, PNR y PLR fueron 2,44 (DE \pm 1,53), 64,17 (DE \pm 27,61) y 139,83 (DE \pm 90,63), respectivamente. En nuestra cohorte, valores más altos de NLR se asociaron significativamente con el desarrollo de aterosclerosis subclínica ($p = 0,001$), un mayor número de eventos vasculares ($p = 0,019$) y mortalidad ($p = 0,000$), tanto vascular ($p = 0,026$) como atribuible a SSc ($p = 0,034$). Los valores por encima de 2,09 se asociaron con una mayor mortalidad (AUC = 0,714; $p = 0,000$) con una sensibilidad del 74% y una especificidad del 58%. Valores más bajos de PNR se asociaron significativamente con el desarrollo de aterosclerosis subclínica ($p = 0,005$) y mortalidad general ($p = 0,000$), pero no se encontró asociación con eventos vasculares. PNR inferiores a 59,97 se asociaron con una mayor mortalidad en nuestros pacientes (AUC = 0,324; $p = 0,048$) con una sensibilidad del 63% y especificidad del 57%. No encontramos relación entre PLR y las variables estudiadas.

Conclusiones: La determinación inicial de NLR y PNR son útiles para predecir arterioesclerosis y mortalidad en pacientes con SSc. Además, niveles elevados de NLR se asocian a mayor número de eventos cardiovasculares y muerte a causa de estos. Se establecen puntos de corte en nuestra cohorte, con una alta validez interna para los eventos clínicos estudiados.

P444. ESCLEROSIS SISTÉMICA EN ANCIANOS. PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EVOLUCIÓN

Miriam Retuerto Guerrero, Cristiana Sieiro Santos, Clara Moriano Morales, Ismael González, Ignacio González Fernández, Carolina Díez, Carolina Álvarez Castro, Paula Pérez-García, José Ordas Martínez, Pedro Baenas González y Elvira Díez Álvarez

Complejo Asistencial Universitario de León.

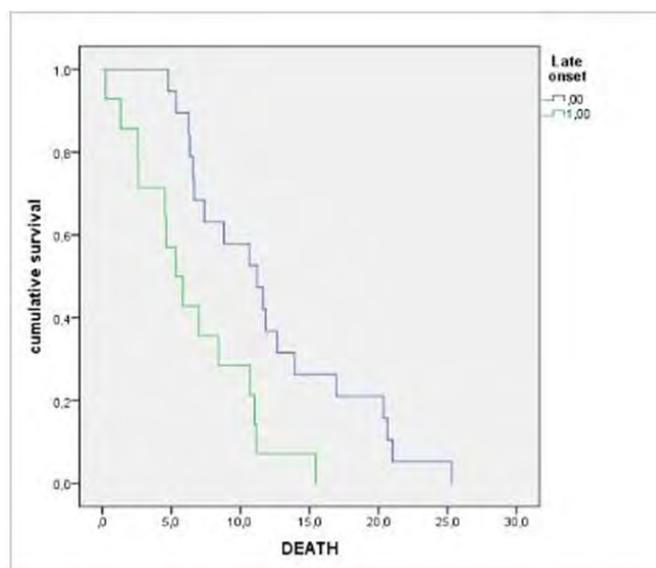
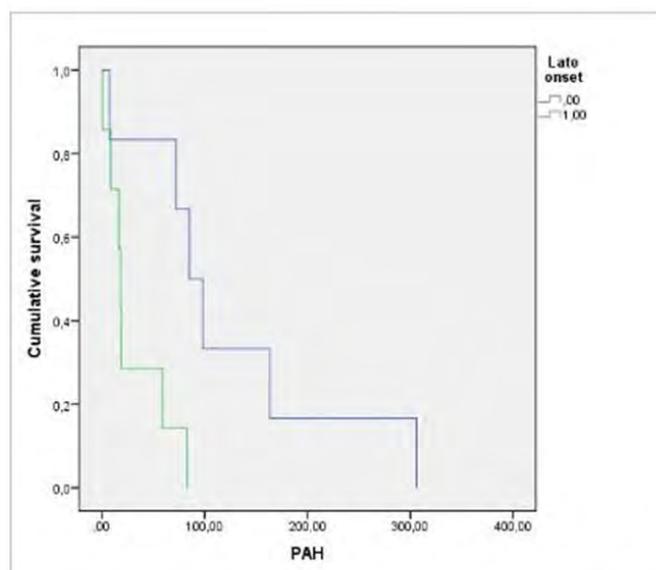
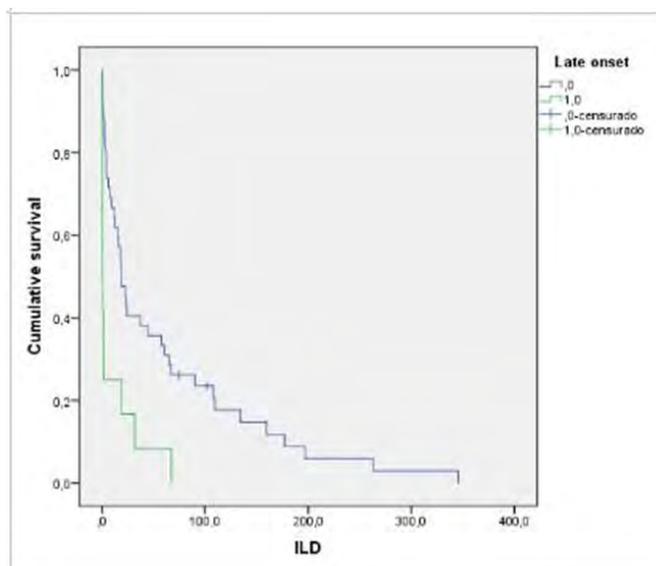
Introducción: La inmunosenescencia es el proceso por el cual el sistema inmune se deteriora con el tiempo, y se asocia con una mayor frecuencia de infecciones, cáncer y un aumento en el desarrollo de enfermedades autoinmunes. La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por fibrosis, disfunción vascular y la presencia de varios autoanticuerpos. La edad de inicio puede modular las características clínicas y el mal pronóstico asociado en la ES.

Objetivos: Evaluar si la edad de inicio de la ES influye en el fenotipo clínico y el pronóstico de nuestra cohorte.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo monocéntrico. Se incluyeron 133 pacientes con diagnóstico de ES según criterios ACR-EULAR 2013. Basándonos en la mediana de edad al inicio de la enfermedad de nuestra cohorte, 59,7 (51-69,3) años, los pacientes ≥ 70 años formaron el "grupo de inicio tardío". Se recogieron datos clínicos, serológicos, de tratamiento, aparición de neoplasia y mortalidad. Las variables continuas se compararon mediante la prueba t de Student o de Mann Whitney, y las variables categóricas mediante la prueba de χ^2 o la prueba exacta de Fisher. Se calcularon curvas de supervivencia mediante el método de Kaplan-Meier y se utilizó el *log rank* ratio para identificar diferencias estadísticamente significativas.

Características demográficas, perfiles serológicos, tratamientos y resultados según la edad de inicio de la ES. Los datos se representan en media \pm DE y frecuencias (n, %)

	Inicio estándar (n 102)	Inicio tardío (n 31)	p
Mujer	61 (59,8%)	18 (58%)	0,86
ES limitada	84 (82,4%)	27 (87,1%)	0,53
Fumador actual o pasado	55 (53,9%)	9 (29%)	0,013
Anti-Scl70 positivo	26 (25,5%)	4 (13%)	0,22
Anticentrómero positivo	42 (41,2%)	17 (54,8%)	0,18
Anti-RNAPol3 positivo	1 (1%)	1 (3,2%)	0,4
Anti-Ro positivo	22 (21,6%)	3 (9,7%)	0,14
Anti-TIF1- γ positivo	0	3 (9,7%)	0,01
Antifosfolípido positivo	32 (31,4%)	10 (32,3)	0,9
Calcinosis	25 (24,5%)	6 (19,4%)	0,65
Telangiectasias	46 (45,1%)	11 (35,5%)	0,34
Artritis	30 (29,4%)	8 (25,8%)	0,82
Roces de fricción	5 (4,9%)	2 (6,5%)	0,66
Miositis	16 (15,7%)	2 (6,5%)	0,18
Úlceras digitales	47 (46,1%)	5 (16,1%)	0,003
Necrosis	4 (3,9%)	2 (6,5%)	0,09
ERGE	56 (54,9%)	15 (48,4%)	0,53
Dilatación esofágica	53 (51,9%)	14 (45,2%)	0,48
Alteración de conducción	30 (29,4%)	19 (61,3%)	0,001
Bloqueo AV	5 (4,9%)	6 (19,4%)	0,02
Pericarditis	16 (15,7%)	4 (12,9%)	1
Disfunción diastólica	42 (41,2%)	20 (64,5%)	0,02
EPID	40 (39,2%)	12 (38,7%)	0,96
Patrón NIU	5 (4,9%)	1 (3,2%)	0,72
HAP	6 (5,9%)	7 (22,6%)	0,01
Crisis renal	6 (5,9%)	0	0,33
Capilaroscopia patrón ES	97 (95,1%)	33 (93,5%)	0,29
VSG	14,4 \pm 10,8	12,9 \pm 10,8	0,51
PCR	6,8 \pm 1,5	7,9 \pm 1	0,59
Corticosteroides	57 (55,9%)	11 (35,5%)	0,04
Hidroxicloroquina	45 (44,1%)	8 (25,8%)	0,06
Metotrexato	23 (22,5%)	2 (6,5%)	0,04
Azatioprina	11 (7%)	0	0,06
Micofenolato de mofetilo	42 (41,2%)	12 (38,7%)	0,8
Ciclofosfamida	6 (5,9%)	1 (3,2)	1
Inhibidor IL-6	1 (1%)	0	1
Rituximab	11 (10,8%)	0	0,06
Bosentán	27 (24,5%)	4 (11,8%)	0,15
Neoplasia	27 (26,5%)	8 (25,8%)	0,9
Muerte	19 (18,6%)	14 (45,2%)	0,003
Asociada a ES	10 (9,8%)	13 (41,9%)	0,021



Mortalidad, EPID y HAP en función de la edad de inicio de la enfermedad. Curva Kaplan-Meier.

Resultados: El grupo de “inicio tardío” incluyó 31 pacientes, 58% mujeres con edad media al diagnóstico de 76,27 ± 4,5 años. Los datos clínicos, inmunológicos, de tratamiento y los distintos *outcomes* se resumen en la tabla. El grupo de “inicio tardío” presentó más anticuerpos anti-TIF1- γ positivo y mayores tasas de afectación cardiaca e hipertensión arterial pulmonar (HAP). Las úlceras digitales fueron más frecuentes en el grupo de “inicio estándar”, pero mostraron una evolución tórpida en el grupo de “inicio tardío”. Se prescribieron fármacos inmunosupresores con mayor frecuencia en el grupo de “inicio estándar”. Las tasas de neoplasia fueron similares en ambos grupos. La mortalidad general y la relacionada a ES fueron mayores en el grupo de “inicio tardío”. El tiempo transcurrido hasta la aparición de HAP, enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) y muerte fue significativamente diferente entre los grupos (*log rank test* $p < 0,001$, fig.). El tiempo transcurrido hasta la neoplasia fue similar entre los grupos.

Conclusiones: Nuestro estudio sugiere que los pacientes con ES de inicio en edad avanzada presentan manifestaciones más graves y en un estadio más precoz, a pesar de lo cual reciben menor tratamiento dirigido a la enfermedad.

P445. POLIAUTOINMUNIDAD Y SÍNDROME AUTOINMUNE MÚLTIPLE EN ESCLEROSIS SISTÉMICA

Miriam Retuerto-Guerrero, Clara Moriano Morales, Cristiana Sieiro Santos, Ismael González, Ignacio González Fernández, Carolina Díez, Carolina Álvarez Castro, Paula Pérez-García, José Ordas Martínez, Pedro Baenas González y Elvira Díez Álvarez

Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción: La poliautoinmunidad (PA) se define como la presencia de más de una enfermedad autoinmune (EA) bien definida en un paciente. Cuando coexisten tres o más enfermedades autoinmunes, esta afección se denomina síndrome autoinmune múltiple (SAM). La poliautoinmunidad no está bien caracterizada en la esclerosis sistémica (ES).

Objetivos: Describir la prevalencia de poliautoinmunidad y síndrome autoinmune múltiple en una cohorte española de pacientes con esclerosis sistémica.

Métodos: Estudio monocéntrico observacional y transversal. Se incluyeron 92 pacientes con diagnóstico de ES según criterios ACR-EULAR 2013 modificados. Se recogieron datos demográficos, clínicos e inmunológicos. Las variables continuas se compararon mediante la prueba de Student o la prueba *t* de Mann Whitney; las variables categóricas mediante la prueba de χ^2 o la prueba exacta de Fisher.

Resultados: La población del estudio estaba formada por 92 pacientes con ES (73% mujeres) con una edad media en el momento de la inclusión de 65 ± 13,6 años (tabla 1). 44 pacientes (48%) presentaban poliautoinmunidad y 15 pacientes (16%) presentaban síndrome autoinmune múltiple. Las enfermedades reumatológicas autoinmunes asociadas a ES más frecuentes fueron el síndrome de Sjögren (21/44) y el lupus eritematoso sistémico (8/44). Las EA no reumatológicas más comunes fueron la cirrosis biliar primaria (4/44) y el líquen plano (4/44) (tabla 2). Los pacientes con poliautoinmunidad tenían una mayor frecuencia de tratamiento con antipalúdicos ($p = 0,004$), y un mayor número de anticuerpos positivos ($p < 0,001$). Los sujetos con MAS presentan tasas más elevadas de anti-Ro que los pacientes con PA ($p = 0,02$). La poliautoinmunidad no se asoció con mayor riesgo de cáncer.

Conclusiones: Los pacientes con esclerosis sistémica y poliautoinmunidad no presentan un fenotipo más agresivo, sin embargo, dada la alta prevalencia de enfermedades autoinmunes coexistentes, es importante diagnosticar otras posibles enfermedades autoinmunes en estos pacientes, ya que puede ser decisivo a la hora de tomar decisiones terapéuticas.

Tabla 1. Características clínicas de 92 pacientes con ES¹

	Sin PA (48)	p	Con PA (44)
Mujer	37 (77%)	ns	30 (68%)
Edad al inicio de la ES	56,5 (54-66)	ns	58,5 (50,3-63)
Duración ES (años)	9 (5-12)	ns	7 (4-12)
Fumador actual	6 (13%)	ns	10 (22%)
ES limitada	41 (85%)	ns	40 (91%)
Anti-Scl70 positivo	11 (23%)	ns	7 (16%)
Anticentrómero positivo	26 (54%)	ns	22 (50%)
Anti-Ro positivo	3 (6%)	0,002	5 (24%)
Número de anticuerpos	1 (1-2)	< 0,001	2 (1,8-3)
Artritis	13 (27%)	ns	16 (36%)
Tendones en fricción	5 (10%)	ns	2 (5%)
Miositis	5 (10%)	ns	9 (20%)
Pericarditis	3 (6%)	ns	3 (6%)
EPID ²	17 (35%)	ns	19 (43%)
HAP ³	6 (13%)	ns	3 (7%)
Neoplasia	13 (27%)	ns	9 (20%)
Inmunosupresores ⁴	24 (50%)	ns	25 (57%)
Prednisona	19 (40%)	ns	14 (32%)
Antipalúdicos	14 (29%)	0,004	26 (59%)

¹Mediana (IQR), o número (%); ²Enfermedad pulmonar intersticial difusa; ³Hipertensión arterial pulmonar; ⁴Ciclofosfamida, metotrexato, rituximab, micofenolato, azatioprina.

Tabla 2. Enfermedades autoinmunes más frecuentes registradas en nuestra cohorte con ES

EA reumatológicas	
Síndrome de Sjögren	21
Lupus eritematoso sistémico	8
Síndrome antifosfolípido	7
Miopatía inflamatoria	7
Sarcoidosis	2
Enfermedad de Behçet	1
EA no reumatológicas	
Cirrosis biliar primaria	4
Líquén plano	4
Hipotiroidismo autoinmune	2
Hepatitis autoinmune	2
Enfermedad celiaca	1
Gastritis crónica antral	1
Lupus cutáneo subagudo	1
Granuloma anular	1

P446. UTILIDAD CLÍNICA DE LA CAPILAROSCOPIA: DESCRIPCIÓN DE UNA COHORTE DE VIDA REAL

Anastasia Mocritcaia, Sandra Farietta, Beatriz Frade, Juan Camilo Sarmiento-Monroy, Ana Azuaga, Virginia Ruíz-Esquide, Andrea Zacarías, Helena Flórez, Andrés Ponce, Julio Ramírez, Raimon Sanmartí, José Alfredo Gómez-Puerta y Patricia Corzo

Servicio de Reumatología. Hospital Clínic de Barcelona.

Introducción: La capilaroscopia es una herramienta no invasiva, confiable y económica, útil para analizar anomalías microvasculares en enfermedades autoinmunes sistémicas. Resulta valiosa para el diagnóstico diferencial entre el fenómeno de Raynaud (FR) primario y secundario y contribuye a los criterios de clasificación ACR/EULAR de 2013 para la esclerosis sistémica (ES), caracterizándose por su importancia diagnóstica y pronóstica. A pesar de sus potenciales beneficios en la práctica clínica, obstáculos, como el acceso limitado a los equipos y la falta de experiencia en la adquisición e interpretación de imágenes, frenan su uso generalizado.

Objetivos: Evaluamos la utilidad diagnóstica de la capilaroscopia en un hospital terciario, 2 años después de su implementación, con una evaluación prospectiva después de al menos 6 meses. Nuestro objetivo es subrayar la importancia de su uso sistemático, dadas sus potenciales implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

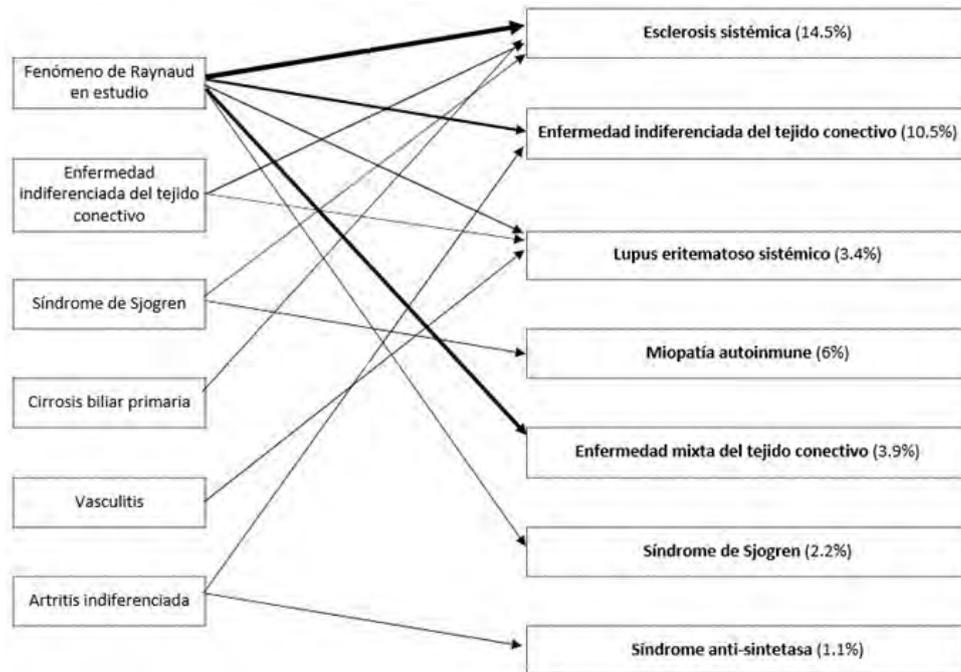
Métodos: Se realizó un estudio prospectivo de todos los pacientes sometidos a capilaroscopia en los últimos 2 años. Se recolectaron sus datos clínicos (edad, sexo, indicación de capilaroscopia, sus resultados y diagnóstico previo), hallazgos de laboratorio (anticuerpos clínicamente relevantes), el impacto de la capilaroscopia en la realización de pruebas adicionales, cambios diagnósticos o terapéuticos secundarios y la necesidad de mantener seguimiento por Reumatología. La evolución se evaluó dentro de un período de tiempo de al menos 6 meses.

Resultados: Durante 2 años se realizaron 179 capilaroscopias. De ellas, 109 (60,9%) fueron realizadas con la indicación de FR, 60 (33,5%) para complementar el estudio de enfermedades previamente diagnosticadas y 10 (5,6%) por manifestaciones misceláneas (perniois, psoriasis, acrocianosis y síndrome de Achenbach). De los 60 pacientes a los que ya se les había diagnosticado otra enfermedad, 12 (6,7%) padecían enfermedad indiferenciada del tejido conectivo, 10 (5,6%) ES, 8 (4,5%) artritis reumatoide, 6 (3,4%) enfermedad mixta del tejido conectivo, 5 (2,8%) de SSj, 4 (2,2%) espondiloartritis, 3 (1,7%) LES y 12 (6,7) otras afecciones menores. 96 capilaroscopias de 179 (53,6%) resultaron normales, mientras que 83 (46,4%) presentaron resultados alterados, caracterizándose 55 por patrón no esclerodermiforme y 28 por patrón esclerodermiforme (16 ES precoz, 8 ES activa y 4 ES tardía), según los criterios de clasificación ACR/EULAR. La realización de la capilaroscopia condujo a cambios diagnósticos en 32 pacientes (17,9%) (fig.), a cambios terapéuticos en 15 (8,4%) y 39 pacientes (21,8%) se beneficiaron de una ampliación de pruebas complementarias, como pruebas funcionales respiratorias (PFR; 46,2%), pruebas de autoinmunidad (38%), TC torácico (33,3%), ecocardiografía (30,8%), ecografía articular (7,7%), estudio de síndrome seco (7,7%) y otros (12,8%). Además, tras la realización de la capilaroscopia, 66 pacientes (36,9%) no necesitaron seguimiento adicional por parte de Reumatología, mientras que 113 (63,1%) mantuvieron controles regulares. Véase la descripción general de los resultados del estudio en la tabla.

Conclusiones: La capilaroscopia es una técnica valiosa que merece una implementación más amplia en los Servicios de Reumatología. Su capacidad para impulsar hacia cambios diagnósticos, y consecuentemente terapéuticos, enfatiza su importancia clínica.

Resumen de los resultados del estudio

Características de los pacientes	
Pacientes (n)	179 (100,0%)
Edad (años ± desviación estándar)	52,7 ± 17,2
Hombres (n)	28 (15,6%)
Mujeres (n)	151 (84,4%)
Indicación de capilaroscopia	
Fenómeno de Raynaud (n)	109 (60,9%)
Estudio complementario (n)	
Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (n)	12 (6,7%)
Esclerosis sistémica (n)	10 (5,6%)
Artritis reumatoide (n)	9 (5,0%)
Enfermedad mixta del tejido conectivo (n)	6 (3,4%)
Síndrome de Sjögren (n)	5 (2,8%)
Espondiloartropatía (n)	4 (2,2%)
Lupus eritematoso sistémico (n)	3 (1,7%)
Cirrosis biliar primaria (n)	2 (1,1%)
Polimialgia reumática (n)	1 (0,6%)
Artritis psoriásica (n)	1 (0,6%)
Síndrome antisintetasa (n)	1 (0,6%)
Vasculitis (n)	1 (0,6%)
Artritis indiferenciada (n)	1 (0,6%)
Fibromialgia (n)	1 (0,6%)
Artrosis (n)	1 (0,6%)
Síndrome SAPHO (n)	1 (0,6%)
Enfermedad inflamatoria intestinal (n)	1 (0,6%)
Otros (n)	
Perniosis (n)	6 (3,4%)
Acrocianosis (n)	2 (1,1%)
Psoriasis (n)	1 (0,6%)
Síndrome de Achenbach (n)	1 (0,6%)
Resultados de capilaroscopia	
Normal (n)	96 (53,6%)
Esclerosis sistémica precoz (n)	16 (8,9%)
Esclerosis sistémica activa (n)	8 (4,5%)
Esclerosis sistémica tardía (n)	4 (2,2%)
Indiferenciada (n)	55 (30,7%)
Resultados del estudio	
Cambio diagnóstico (n; fig. 1)	32 (17,9%)
Cambio terapéutico (n)	15 (8,4%)
Seguimiento por Reumatología (n)	113 (63,1%)
Ampliación de pruebas complementarias (n)	
Pruebas funcionales respiratorias (n)	18 (10,1%)
Análisis sanguíneos de autoinmunidad (n)	15 (8,4%)
TC torácico (n)	13 (7,2%)
Ecocardiografía (n)	12 (6,7%)
Ecografía articular (n)	3 (1,7%)
Estudio de síndrome seco (n)	3 (1,7%)
Otros (n)	5 (2,8%)



Representación esquemática de los cambios diagnósticos secundarios a la realización de la capilaroscopia. El grosor de la flecha correlaciona con el número de los pacientes que han experimentado el mismo cambio diagnóstico.

P447. CONSULTA MULTIDISCIPLINAR NEUMOLOGÍA - REUMATOLOGÍA EN UN HOSPITAL TERCIARIO DE LA COMUNIDAD DE MADRID

Beatriz Rosa Villapun Burgoa¹, Fernando Pedraza Serrano², Isabel Castrejón Fernández¹, Pablo Rodríguez Merlos¹, Juan Molina Collada¹, Camille Bourgeois Avella¹, Marina Sánchez Lucas¹, José María Ávaro-Gracia Álvaro¹ y Julia Martínez-Barrio¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ²Servicio de Neumología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Introducción: Las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) por su afectación multiorgánica, crónica y progresiva, muchas veces, deben ser evaluadas por múltiples especialistas. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es una de las manifestaciones sistémicas más frecuentes y graves de enfermedades reumatológicas como son la artritis reumatoide, la esclerosis sistémica, las miopatías inflamatorias o el síndrome de Sjögren, entre otros y se encuentra entre las principales causas de muerte junto con las complicaciones cardiovasculares. Las consultas multidisciplinares formadas por neumólogos y reumatólogos para tratar a pacientes con EPID asociada a EAS surgieron del esfuerzo conjunto para mejorar la atención de los pacientes y la eficiencia del sistema sanitario.

Objetivos: Describir la población valorada en una consulta multidisciplinaria de EPID de creación reciente en un centro de referencia de EAS en España. Valorar áreas de mejora en función de la calidad percibida por el paciente.

Métodos: Se identificaron pacientes atendidos en la Consulta multidisciplinaria de EAS-EPID recolectando los datos desde el inicio de esta consulta en marzo 2022 hasta junio 2023. Se trata de una consulta de atención conjunta presencial, con cadencia mensual. A los pacientes atendidos en ese periodo se les realizó una encuesta de satisfacción por vía telefónica. La encuesta fue diseñada por una investigadora con experiencia en esta metodología (ICF) y adaptada a esta consulta.

Resultados: Se valoraron un total de 77 pacientes de los cuales 54 eran mujeres (70%), con una edad media de 65,5 años (31-89, DE 12,9). El 87% de los pacientes procedían de las consultas de Reumatología y el 13% de Neumología. La entidad reumatológica que con más frecuencia se atendió en esta consulta fue la esclerodermia (SSc) y la enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) (26% del total), seguida de la artritis reumatoide (AR) (13%). El patrón de EPID tipo NINE fue el más frecuente entre nuestros pacientes, presente en un 60%. 41 (53,2%) pacientes tomaban micofenolato y 7 (8%) nintedanib (tabla). De estos últimos, se les introdujo dicho fármaco en la consulta a 6 (86%). En cuanto a la encuesta de satisfacción que se realizó se obtuvo respuesta de 47 (61%) de los pacientes. 46 (97,8%)

Tabla 1. Características sociodemográficas de la población de la consulta multidisciplinaria de Neumología-Reumatología		
	n = 77	%
Sexo		
Femenino	54	70
Masculino	23	30
Enfermedad reumatológica		
SSc/EMTC	20	26
Artritis Reumatoide (AR)	10	13
Lupus Eritematoso Sistémico (LES)/Síndrome Sjögren (SS)/Síndrome antifosfolípido (SAF)	8	10
Miopatías	8	10
IPAF (Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features)	8	10
Otros (Enfermedad de Still, Sarcoidosis)	4	5
Vasculitis (PAM, Wegener)	3	4
No reumatológicos*	15	20
Patrón radiológico y enfermedad reumatológica asociada		
EPID tipo NINE	46	60
SSc/EMTC	15	33
AR	5	11
LES/SS/SAF	4	9
Miopatías	6	13
IPAF	5	11
Otros (Enfermedad de Still, Sarcoidosis)	1	2
Vasculitis	1	2
No reumatológicos	9	20
EPID tipo NIU	7	9
AR	3	43
IPAF	3	43
LES/SS/SAF	1	14
EPID tipo neumonitis por hipersensibilidad	4	5
EPID tipo Neumonía organizada	4	5
EPID tipo Neumonía intersticial linfocítica	2	3
NO EPID	9	11,5
Otros	5	6,5
Tratamiento		
Micofenolato	41	53,2
Rituximab	19	24,7
Antifibrótico	7	9
Ciclofosfamida	6	8
Otros biológicos**	12	15,6
* No reumatológicos incluye: neumonitis por hipersensibilidad, bronquiectasias, neumonía intersticial aguda, neumonitis post COVID, NINE fibrosante no autoinmune		
** Otros biológicos incluye Tocilizumab, Tofacitinib, Abatacept o Belimumab		

pacientes recomendarían esta consulta multidisciplinar a pacientes en su misma situación. De los 47 pacientes fueron 31 (66%) los que preferían ser atendidos de manera conjunta mientras que solo 15 (32%) les era indiferente que la consulta se realizara con ambos especialistas presentes. La puntuación media en la encuesta de satisfacción fue de 4,45 (DE 0,57) sobre 5. Desglosando las diferentes respuestas de los pacientes se llegó a la conclusión que la peor puntuación se obtuvo con relación a la facilidad para contactar con los especialistas en caso de algún problema o complicación.

Conclusiones: Las enfermedades reumatológicas más frecuentes atendidas en esta consulta fueron la SSc, EMTc y AR; acompañándose del patrón de EPID tipo NINE como el más frecuente descrito entre nuestros pacientes. La mayoría recomendaría esta consulta a personas en su misma situación y la consulta tuvo una puntuación de satisfacción muy elevada entre los pacientes. Dada la dificultad que manifiestan los pacientes para contactar con los especialistas médicos sería de gran interés facilitar el contacto a través de teléfono, correo electrónico o incluso tener personal de enfermería implicado en esta consulta.

P448. DETRÁS DE LAS BRONQUIECTASIAS EN ESCLEROSIS SISTÉMICA. PREVALENCIA Y FACTORES DE RIESGO

Miriam Retuerto Guerrero, Clara Moriano, Cristiana Sieiro Santos, Ismael González, Ignacio González Fernández, Carolina Álvarez Castro, Carolina Díez, Paula Pérez-García, José Ordas Martínez, Pedro Baenas González y Elvira Díez Álvarez

Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción: Se ha observado asociación entre las bronquiectasias (BQ) y la esclerosis sistémica (ES). La dismotilidad esofágica, los fármacos inmunosupresores y el efecto directo del depósito de colágeno en las vías respiratorias se postulan como causas de bronquiectasias en pacientes con ES.

Objetivos: Evaluar la prevalencia de bronquiectasias en una población con ES y su asociación con las distintas características clínicas e inmunológicas.

Métodos: Estudio observacional, transversal y monocéntrico. Se incluyeron 92 pacientes con diagnóstico de ES (ACR-EULAR 2013), a los que se les había realizado tomografía axial computarizada (TAC) de tórax en los últimos dos años. Los pacientes con BQ de tracción asociadas a fibrosis pulmonar o aquellos con antecedentes personales de tuberculosis pulmonar fueron excluidos. Las variables continuas se compararon mediante la prueba t de Student o Mann Whitney, y las variables categóricas mediante la prueba chi² o la prueba exacta de Fisher.

Resultados: En 21 pacientes (23%) se encontraron bronquiectasias. La mediana de edad fue de 61 (52-67,5), el 67% eran mujeres y el 48% tenían antecedentes de tabaquismo. Ningún paciente tenía antecedentes personales de infección por *Mycobacterium tuberculosis*. Dos pacientes padecían tos crónica, pero ninguno presentó complicaciones infecciosas pulmonares. No se observó ninguna asociación significativa entre las bronquiectasias y la dismotilidad o dilatación esofágica (observada en el 33% y el 46% respectivamente). Los pacientes con bronquiectasias presentaron mayor positividad para anticuerpos anticentrómero (p = 0,04) y tenían una mayor tasa de síndrome de Sjögren secundario (p = 0,006). No hubo diferencias en las pruebas de función respiratoria entre los pacientes sin afectación pulmonar (EPID ± HAP) y los pacientes con BQ (CVF% 103 vs. 101; DLCO% 76 vs. 72; FEV₁/FVC 82 vs. 80). La presencia de EPID y el uso de inmunosupresores presentaron una asociación negativa con la presencia de bronquiectasias (p = 0,03 y p = 0,01).

Conclusiones: Las bronquiectasias deben incluirse en la lista de manifestaciones pulmonares de la ES. La asociación negativa entre bronquiectasias y EPID refleja que las bronquiectasias son una enti-

dad independiente. Dado que las BQ fueron más frecuentes en los pacientes con síndrome de Sjögren secundario, pero no en los anti-Ro positivos, planteamos la hipótesis de que su desarrollo está relacionado con la sequedad del árbol traqueobronquial. Dado que no se relacionó la afectación esofágica ni el tratamiento inmunosupresor con la presencia de BQ, no se puede concluir el origen infeccioso como causa de las mismas. Además, muestran un curso silente y no afectan a las pruebas de función respiratoria, por lo que la realización del TAC de tórax es necesaria para su diagnóstico.

Características clínicas de 92 pacientes con ES¹

	Con BQ (n 21)	Sin BQ (n 71)	p
Sexo femenino	14 (67%)	53 (75%)	0,47
Edad inicio ES	69 (62-79,5)	56 (45-62)	0,17
Duración ES	5 (9-13)	5 (7-12)	0,77
Fumador actual	6 (29%)	9 (13%)	0,1
ES limitada	20 (95%)	61 (86%)	0,45
Anti-Scl70 positivo	3 (14%)	15 (21%)	0,76
Anticentrómero positivo	15 (71%)	33 (46%)	0,04
Anti-Ro positivo	5 (24%)	12 (17%)	0,53
Artritis	5 (24%)	24 (34%)	0,39
Tendones en fricción	0	6 (8%)	0,17
Miositis	1 (5%)	13 (18%)	0,18
Afectación cardiaca	6 (29%)	29 (41%)	0,31
EPID	4 (19%)	32 (45%)	0,03
HAP	1 (5%)	8 (11%)	0,68
Dismotilidad esofágica	7 (33%)	33 (46%)	0,29
Dilatación esofágica	10 (48%)	32 (45%)	0,84
Sd. Sjögren secundario	10 (48%)	11 (15%)	0,002
Capilaroscopia patrón ES	16 (76,2%)	65 (91,5%)	0,06
Inmunosupresores ²	6 (29%)	43 (60,6%)	0,01
Corticosteroides	6 (29%)	27 (38%)	0,43

¹Mediana (IQR), o número (%); ²Ciclofosfamida, metotrexato, rituximab, micofenolato, azatioprina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith R, Harrison M, Lam KV, Adler B, Bulsara M, Sahhar J, Stevens W, Proudman S, Nikpour M, Gabbay E. The emerging association between bronchiectasis and systemic sclerosis: assessing prevalence and potential causality. *Intern Med J.* 2023;53(7):1204-11.

P449. SIGNIFICANCIA CLÍNICA DE LA PRESENCIA DE LA COMBINACIÓN ANTICUERPOS ANTI-RO52 CON ANTICUERPOS ESPECÍFICOS EN LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

Laura Tío¹, Irene Carrión-Barberá^{1,2}, Laura Triginer³, Alfredo Guillén-del Castillo^{4,5}, Anna Ribes¹, Lidia Valencia Muntalà^{3,6}, Jordi Monfort^{1,2}, Tarek Carlos Salman-Monte^{1,2}, Carmen Pilar Simeón-Aznar^{4,5}, Javier Narváez^{3,6} y Anna Pros^{1,2}

¹Institut Hospital del Mar d'investigacions Mèdiques. Barcelona. ²Servei de Reumatologia. Hospital del Mar. Barcelona. ³Unitat Funcional de Malalties Autoimmunes Sistèmiques (UFMAS). IDIBELL. Barcelona. ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁵Enfermedades sistémicas. VHIR. Barcelona. ⁶Department de Reumatologia. Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona.

Introducción: Los anticuerpos (Ac) específicos de la esclerosis sistémica (ES) (AcES) presentan asociaciones con características diagnósticas y pronósticas. Sin embargo, cómo se modifican estas asociaciones cuando se combinan con otros Ac, como el anti-Ro52 (Ro52), es poco conocido. Nuestro objetivo es evaluar si la presencia conjunta de anticentrómero (ACA) o de antitopoisomerasa I (ATA) con Ro52, altera las características clínicas de los pacientes, respecto a los que presentan el Ac aislado.

Métodos: Se registraron variables demográficas, clínicas y serológicas de pacientes diagnosticados de SSc según criterios ACR-EULAR 2013. El perfil de AcEs se evaluó con EUROLINE systemic sclerosis profiles (Nucleoli) que incluye: Scl-70, CENP A, CENP B, RP11, RP155, fibrillarín, NOR90, Th/To, PM-Scl100, PM-Scl75, Ku, PDGFR y Ro-52.

Tabla 449

Variables que presentan diferencias significativas entre grupos. Cada subíndice indica un subconjunto cuyas proporciones no se diferencian significativamente entre sí

Variable			Otros	AcES aislado	Ro52	Ambos	p
Frecuencia	AcES		31,10%	ATA: 12,5% ACA:33,6%	8,70%	ATA+Ro52: 2,1%, ACA+Ro52: 12,1%	
Comportamiento de la combinación como AcES (ATA o ACA)							
Tiempo desde Fenómeno de Raynaud hasta el diagnóstico (años)	ACA	Media	3,470 _a	7,389 _b	4,925 _{9,a,b}	7,566 _b	0,005
		95% IC	1,7479-5,1929	5,5036-9,2746	1,6886-8,1633	4,8637-10,2682	
Tiempo desde primer síntoma hasta afectación cutánea (años)	ACA	Media	5,024 ₃	8,583 ₅	5,195 _{2,a,b}	9,647 ₄	0,015
		95% IC	3,2207-6,8278	6,6034-10,5636	1,8416-8,5489	6,5435-12,7513	
Afectación hepática	ACA	N	1 _a	17 _{b,c}	1 _{a,c}	10 _b	0,000
		%	1,1%	17,5%	4,0%	28,6%	
EPID	ACA	N	48 _a	8 _b	20 _c	4 _b	0,000
		%	55,8%	8,6%	80,0%	12,9%	
Afectación Muscular	ACA	N	17 _a	5 _b	2 _{a,b}	1 _b	0,006
		%	18,9%	5,2%	8,0%	2,9%	
Ciclofosfamida	ACA	N	6 _{a,b}	1 _c	3 _b	0 _{a,c}	0,024
		%	6,7%	1,0%	12,0%	0,0%	
Comportamiento de la combinación como Ro52							
Síndrome de Sjögren	ACA	N	2 _a	5 _a	9 _b	16 _b	0,000
		%	2,2%	5,2%	36,0%	45,7%	
EPID	ATA	N	48 _a	22 _{a,b}	20 _b	6 _b	0,036
		%	55,8%	61,1%	80,0%	100,0%	
Afectación pulmonar	ATA	N	49 _a	22 _{a,b}	21 _b	6 _b	0,021
		%	57,0%	61,1%	84,0%	100,0%	
Comportamiento de la combinación como punto intermedio entre ambos grupos							
Sexo: mujer	ACA	N	72 _a	95 _b	20 _a	33 _{a,b}	0,000
		%	80,0%	97,9%	80,0%	94,3%	
Candidiasis	ACA	N	0 _a	1 _a	3 _b	1 _{a,b}	0,002
		%	0,0%	1,0%	12,0%	2,9%	
	ATA	N	0 _a	0 _a	3 _b	0 _{a,b}	0,001
		%	0,0%	0,0%	12,0%	0,0%	
Afectación pulmonar	ACA	N	49 _a	11 _b	21 _c	9 _d	0,000
		%	57,0%	11,8%	84,0%	29,0%	
Afectación articular	ATA	N	62 _a	28 _a	10 _b	4 _{a,b}	0,018
		%	68,9%	77,8%	40,0%	66,7%	
Micofenolato	ACA	N	43 _a	7 _b	13 _a	8 _c	0,000
		%	47,8%	7,2%	52,0%	22,9%	

EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa.

Según el perfil de Ac, se describieron 6 grupos: AcES aislado (ACA o ATA), Ro52 aislado (Ro52), ambos (ACA+Ro52 o ATA+Ro52) o sin ATA, ACA y Ro52 (Otros). La presencia de otros AcES estaba permitida en cualquiera de los grupos. Las comparaciones realizadas fueron: ACA, Ro52, ACA+Ro52 y Otros; ATA, Ro52, ATA+Ro52 y otros. Los resultados se analizaron mediante la prueba de chi-cuadrado y la prueba Z, para variables categóricas; y ANOVA y la prueba HSD de Tukey, para las continuas.

Resultados: Se evaluaron 289 pacientes. La tabla resume los resultados de las variables en las que los pacientes ATA o ACA se agrupaban de manera diferente a los pacientes Ro52. En la combinación ACA+Ro52, el fenotipo ACA predomina al de Ro52 en el 58% de las variables, con un mayor retraso en el diagnóstico desde el fenómeno de Raynaud (FR), más tiempo desde el primer síntoma (incluyendo el FR) hasta la afectación cutánea (definida como esclerosis, esclerodactilia o discromías) y mayor frecuencia de afectación hepática que el grupo Otros; pero menor frecuencia de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), afectación muscular (incluye miopatía inflamatoria y no inflamatoria) y uso de ciclofosfamida. Únicamente en la variable síndrome de Sjögren (SS) los pacientes ACA+Ro52 se agrupan igual que los Ro52, mostrando mayor frecuencia de SS que los pacientes ACA y otros. En el 33% restante de las variables (sexo, presencia de candidiasis, afectación pulmonar (incluye tanto EPID como hipertensión arterial pulmonar) y uso de micofenolato), los pacientes ACA+Ro52 presentan un fenotipo intermedio entre los grupos ACA y Ro52. Con respecto a ATA, en la combinación ATA+Ro52, ninguna de las variables estudiadas se agrupa de manera similar a los pacientes ATA, sino que en la mitad de las variables lo hacen como los pacientes Ro52 (con mayor presencia de EPID y de afectación pulmonar que los pacientes del grupo Otros) y en la otra

mitad (presencia de candidiasis y afectación articular-(definida como presencia de artritis, artralgiás, roces tendinosos o acrosteólisis)) presentan un comportamiento intermedio entre ambos grupos.

Conclusiones: Las asociaciones clínicas relacionadas con la presencia del solapamiento de Ro52 con AcES depende del AcES con el que se asocia. Mientras que Ro52 actúa principalmente como un Ac “recesivo” en el caso de ACA, su comportamiento es más “dominante” en el caso de ATA. Estos resultados pueden ser relevantes respecto al pronóstico esperado, principalmente en la EPID, ya que se ha reportado que es más frecuente en pacientes Ro52, pero, según nuestro estudio, esto solo se cumpliría si no combina con ACA.

P450. ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO DE CÁNCER EN MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS: APLICACIÓN DE LA GUÍA IMACS PARA MEJORAR EL CRIBADO

Miriam Retuerto Guerrero, Cristiana Sieiro Santos, Clara Moriano Morales, Ismael González, Ignacio González Fernández, Carolina Díez, Carolina Álvarez Castro, Paula Pérez-García, José Ordas Martínez, Pedro Baenas González y Elvira Díez Álvarez

Complejo Asistencial Universitario de León.

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) conllevan un elevado riesgo de incidencia de cáncer. El grupo Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) ha publicado recientemente unas directrices internacionales para el cribado del cáncer asociado a las MII con el fin de ofrecer recomendaciones

sobre la estratificación del riesgo de cáncer y las modalidades de cribado.

Objetivos: Aplicar el modelo de estratificación del riesgo de cáncer IMACS en una cohorte retrospectiva de pacientes con MII, y evaluar su precisión diagnóstica y potencial de cribado para identificar pacientes con neoplasia asociada.

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de cohortes en el que participaron pacientes con MII que cumplían los criterios ACR/EULAR de 2017. Se extrajeron datos sociodemográficos, clínicos, inmunológicos y de tratamiento de las historias clínicas. Se emplearon las directrices IMACS para la estratificación del riesgo de cáncer, clasificando a los pacientes en diferentes niveles de riesgo. Los análisis estadísticos abarcaron estadísticas descriptivas, sensibilidad, especificidad y métricas de precisión con intervalo de confianza del 95%.

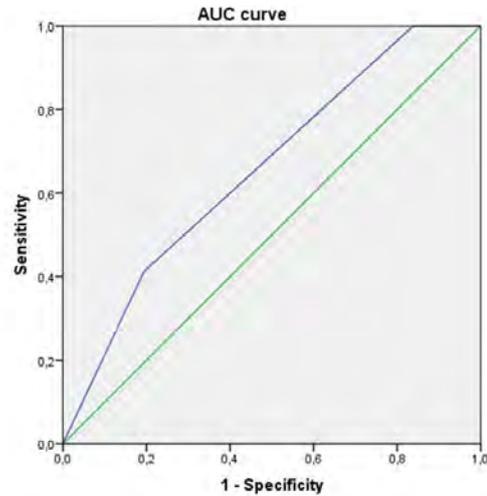
Resultados: Se incluyeron 80 pacientes diagnosticados de miopatía inflamatoria, de los cuales el 62,5% eran mujeres. La cohorte presentaba una edad media de $62,2 \pm 26$ años, con una duración media de la enfermedad de $5,6 \pm 6$ años. La distribución por subtipos comprendía 30 pacientes (38%) con polimiositis, 27 (34%) con dermatomiositis, 10 con síndrome antisintetasa (12,5%), 3 (3,8%) con miositis asociada a otra enfermedad autoinmune sistémica, 7 (9%) con miopatía necrotizante inmunomediada y 3 (4%) con miopatía asociada a estatinas. Cabe destacar que los pacientes con antecedentes de cáncer fueron diagnosticados a una edad más avanzada ($63,8 \pm 24$ frente a $55,9 \pm 29$, $p = 0,02$). Además, este subgrupo mostró una mayor prevalencia de positividad anti-MI-2a (18% frente a 6%), anti-MDA5 (18% frente a 0%) y anti-TIF1G (18% frente a 6%). No se identificaron diferencias clínicas y de tratamiento entre los dos subgrupos. De la cohorte total, 17 (21%) pacientes fueron diagnosticados de neoplasia. El tipo de neoplasia y los paneles de cribado utilizados para la detección del cáncer figuran en la tabla. La estratificación IMACS reveló un 53% de pacientes con alto riesgo de neoplasia y un 47% con riesgo moderado. Este modelo de estratificación demostró un sólido rendimiento diagnóstico, con una sensibilidad del 90% (IC95%: 55-99,8%), una especificidad del 74,2% (IC95%: 61,5-84,5%) y una precisión del 76,4% (IC95%: 64,9-85,6%), como se ilustra en la figura.

Características de los pacientes con MII y cáncer, métodos de cribado y estratificación del riesgo del mismo

	MII asociada a cáncer
Edad al diagnóstico de cáncer (media \pm DE)	70 \pm 11,5
Sexo femenino (n, %)	10 (58%)
Estratificación del riesgo de cáncer	
Riesgo alto (n, %)	9 (53%)
Riesgo moderado (n, %)	8 (47%)
Riesgo bajo (n, %)	0
Tipo de cáncer (n, %)	
Hematológico	4 (24%)
Colon	3 (18%)
Próstata	3 (18%)
Vejiga	2 (12%)
Mama	1 (6%)
ORL	1 (6%)
Ginecológico	1 (6%)
Tiempo entre diagnóstico de cáncer y MII < 3 años (n, %)	9 (53%)
Tiempo entre diagnóstico de cáncer y MII > 3 años (n, %)	8 (47%)
Métodos de cribado al diagnóstico de MII	
TAC body (n, %)	13 (77%)
18F-FDG PET-TAC (n, %)	-
Endoscopias digestivas (n, %)	8 (47%)
Ecografía ginecológica/transvaginal (n, %)	4 (40%)
Mamografía (n, %)	5 (50%)
Marcadores tumorales (n, %)	14 (82%)
Sangre oculta en heces (n, %)	5 (29%)

Conclusiones: Este estudio destaca la precisión (76,4%) del modelo de estratificación del riesgo de cáncer IMACS en la detección de neoplasias en pacientes con MII. La mayoría de las neoplasias identificadas se manifiestan en la fase inicial, lo que subraya la importancia de un estudio de cribado inicial. La proporción de pacientes clasifi-

cados en riesgo moderado que finalmente desarrollan cáncer enfatiza la necesidad de realizar esfuerzos activos de cribado. La integración de la evaluación del riesgo IMACS en la gestión rutinaria de las IIM tiene el potencial de facilitar intervenciones oportunas y mejorar los resultados generales de los pacientes.



Curva AUC de estratificación del riesgo IMACS.

P451. UTILIDAD DE LOS ÍNDICES HEMATOLÓGICOS COMO MARCADORES DE INFLAMACIÓN EN PACIENTES CON POLIAUTOINMUNIDAD

Sara Cantin Larumbe², Sandra Farietta Varela², Beatriz Frade-Sosa², Juan C. Sarmiento-Monroy², Ana Azuaga², Andrea Zacarias Crovato², Virginia Ruiz-Esquiue², Raimon Sanmarti², José A Gómez-Puerta² y Patricia Corzo²

¹Medicina Familiar y Comunitaria. CAP Borrell-CAPSBE. Barcelona.

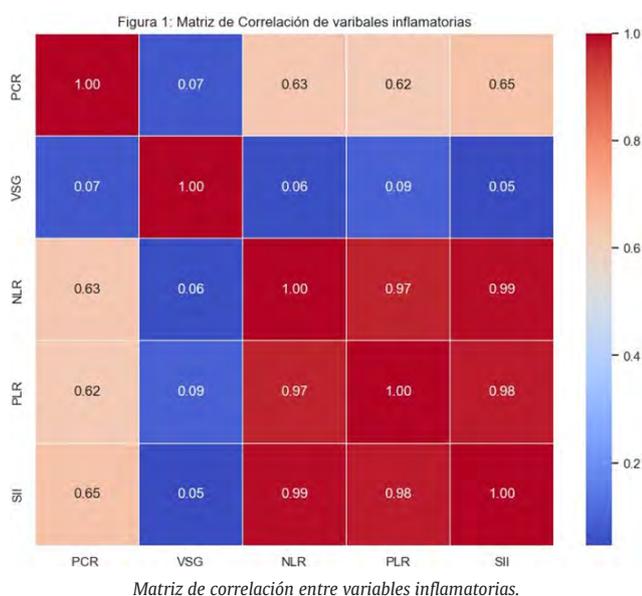
²Reumatología. Hospital Clínic de Barcelona.

Introducción: La poliautoinmunidad (pAI) se define como la presencia de más de una enfermedad autoinmune (EA) en un solo paciente. Es sabido que las EA son clásicamente de curso a brotes, y por esta variabilidad temporal, es necesario una evaluación regular de la actividad de la enfermedad, estado funcional y calidad de vida del paciente. Existen distintos índices de actividad propios de cada enfermedad: DAS28, SLEDAI, SSDAI... u otros validados en varias enfermedades, generalmente más relacionados con la funcionalidad y calidad de vida: HAQ, SF36, FACIT... Sin embargo, en los pacientes con pAI, la coexistencia de varias enfermedades con afectación orgánica diversa dificulta valorar la actividad global con índices propios, más allá de la valoración inflamatoria mediante parámetros únicos como la PCR y VSG, o en el mejor de los casos, usando los índices de actividad de la enfermedad predominante. Recientes estudios han demostrado que los índices hematológicos: como el cociente NLR (*neutrophil-lymphocyte ratio*), PLR (*platelet-lymphocyte ratio*) y SII (*systemic immune-inflammation index*) correlacionan con la actividad inflamatoria, gravedad y pronóstico en distintas enfermedades reumáticas.

Objetivos: Evaluar si existe correlación entre los índices hematológicos (NLR, PLR y SII) y los marcadores de inflamación sistémica VSG y PCR en pacientes con pAI.

Métodos: Se revisaron de forma retrospectiva todos los pacientes con pAI identificada en las consultas externas de reumatología de un hospital de 3^{er} nivel. Se recogieron variables sociodemográficas, características de la pAI, y valores de laboratorio: reactantes de fase aguda y recuento sanguíneo con los que se calcularon los cocientes NLR, PRL y SII. Para el análisis estadístico se usó Python v.3.9.13; se usó el test de Spearman para evaluar la correlación entre variables.

Resultados: Se incluyeron un total de 111 pacientes, el 91% fueron mujeres; 14% eran fumadores y 25% presentaban obesidad. La edad media al diagnóstico de la primera EA fue 43 años (DE ± 15) y de la segunda enfermedad de 50 años (DE ± 15). Las EA más frecuentes fueron: la artritis reumatoide (AR) (58,5%) siendo en un 37,8% la primera enfermedad diagnosticada y en un 20,7% la segunda; la tiroidopatía autoinmune (TIA) (34,2%), apareciendo en un 15,3% como primera enfermedad y un 18,9% como segunda; el lupus eritematoso sistémico (LES) (33,3%), siendo en un 21,6% la primera enfermedad y un 11,7% la segunda y el síndrome de Sjögren (SS) (22,5%), siendo en un 6,3% la primera enfermedad y en un 16,2% la segunda. Las asociaciones más frecuentes fueron: AR-TAI (21,6%), AR-LES (12,6%), AR-SS (6,3%), LES-SS (4,5%) y LES-TAI (3,6%). 28 pacientes (25%) presentaban 3 o más EA. Respecto a los parámetros inflamatorios, la media de PCR fue de 0,44 ± 1,024 mg/dl y de VSG fue de 21,95 ± 25,97 mm/h; el NRL mostró una media de 3,46 ± 6,98 (intervalo normal: 0,88-4,0); el PLR de 194,95 ± 297,29 (intervalo normal 49-198,42); y el SII de 910,85 ± 2207,65 (intervalo normal 142 × 10⁹/L-804 × 10⁹/L). Se observó una correlación moderada estadísticamente significativa entre PCR y NLR, PLR y SII (correlación de 0,63 p < 0,001; 0,62 p < 0,001 y 0,65 p < 0,001, respectivamente) (fig.). Sin embargo, no se halló correlación entre VSG y los índices hematológicos.



Conclusiones: Los índices hematológicos pueden ser una medida valiosa a la hora de cuantificar la inflamación sistémica en pacientes con pAI, cuya evaluación se dificulta por la presencia de múltiples manifestaciones.

P452. CARACTERÍSTICAS DEL PATRÓN CAPILAROSCÓPICO EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS SISTÉMICA MUY TEMPRANA Y ESCLEROSIS SISTÉMICA ESTABLECIDA

J.L. Rodas Flores¹, P. Muñoz Reinoso¹, I. Fernández Maeztu Palacín¹, A. Fernández-Reboul Fernández¹, E. Fernández Panadero¹, G. Moral García¹, F.J. Toyos Sáenz de Miera¹, E. Peral de Ceballos² y J.J. Pérez Venegas¹

¹Unidad de Gestión Clínica de Reumatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ²Unidad de Gestión Clínica de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: La esclerosis sistémica (Ssc) es una enfermedad autoinmune crónica que afecta a múltiples órganos y sistemas. Una de las manifestaciones más comunes se observa en la microcirculación,

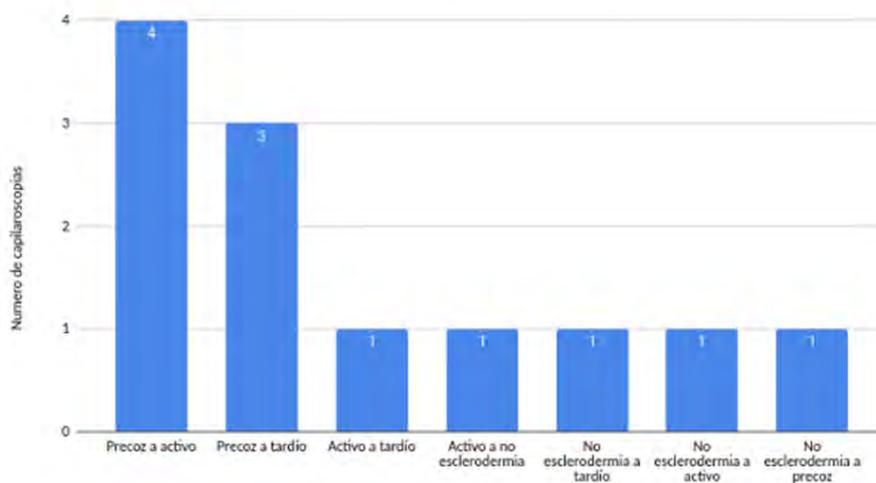
donde los capilares muestran alteraciones estructurales y funcionales. La capilaroscopia se ha establecido como una herramienta diagnóstica fundamental, ya que permite contribuir al diagnóstico temprano además de aportar valor pronóstico en la progresión y su gravedad¹.

Objetivos: Describir el patrón de capilaroscopia en pacientes con diagnóstico de esclerosis sistémica muy temprana (VEDOSS) y esclerosis sistémica establecida (SSc) del Hospital Universitario Virgen Macarena (HUVVM), definir su distribución según características clínicas, inmunológicas y tiempo de progresión.

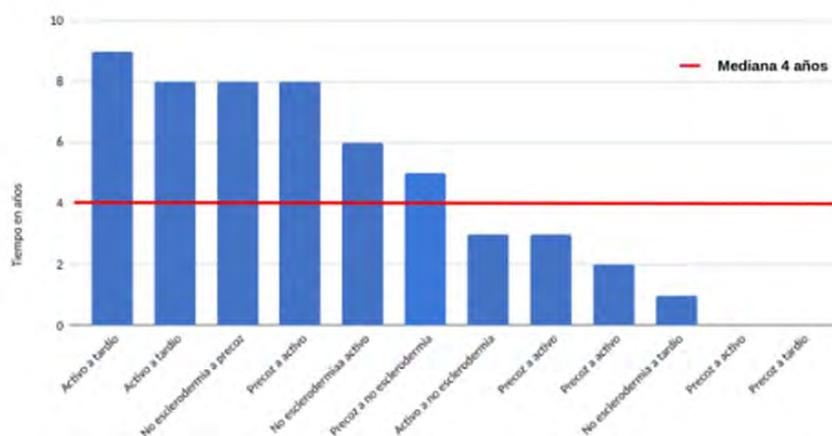
Métodos: Se analizó el historial clínico de pacientes con diagnóstico de VEDOSS y SSc desde enero de 2013 hasta diciembre de 2023 del servicio de Reumatología del HUVVM. Se recabaron datos clínicos, inmunológicos y específicos de esclerosis sistémica. El diseño del estudio fue observacional, retrospectivo. Se realizó estadística descriptiva e inferencial. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación Clínica.

	Esclerosis Sistémica (EULAR/ACR 2013)	Esclerosis Sistémica muy Temprana (VEDOSS)
Pacientes, n (%)	96 (80,7%)	23 (19,3%)
Edad media actual, años (IC95%)	60,7 (57,6-63,9)	59,2 (53,9-64,5)
Edad media al diagnóstico, años (IC95%)	54,3 (50,9-57,6)	54,4 (49,2-59,5)
Tiempo evolución, meses (IC95%)	78,8 (65,4-92,2)	60,4 (44,2-76,6)
Sexo:		
- Mujer	85 (88,5%)	23 (100%)
- Hombre	11 (11,5%)	0 (0%)
Factores de riesgo CV:		
- Hipertensión arterial:	72 (75%)	12 (52,2%)
- Dislipemia	41 (42,7%)	5 (21,7%)
- Diabetes Mellitus:	41 (42,7%)	3 (13%)
- Sobrepeso/Obesidad:	10 (10,4%)	3 (13%)
- Nunca fumador:	48 (54,5%)	7 (41,2%)
Hábito tabáquico:		
- Fumador activo	18 (18,8%)	2 (8,7%)
- Exfumador	22 (22,9%)	3 (13%)
- Nunca fumador	56 (58,3%)	18 (78,3%)
Raynaud	91 (94,8%)	23 (100%)
Úlceras digitales / cicatrices en yemas	33 (34,4%)	1 (4,3%)
Edema de dedos	8 (8,3%)	1 (4,3%)
Esclerodactilia	70 (72,9%)	0 (0%)
Telangiectasias	63 (65,6%)	5 (21,7%)
Microstomia	37 (38,9%)	0 (0%)
Calcinosis	22 (22,9%)	2 (8,7%)
Artritis	13 (13,5%)	2 (8,7%)
Acroosteolisis	8 (8,4%)	0 (0%)
Dilatación esofágica	20 (20,8%)	0 (0%)
Enfermedad pulmonar intersticial	29 (30,2%)	0 (0%)
Hipertensión pulmonar	11 (11,5%)	0 (0%)
Colangitis biliar primaria	4 (4,2%)	0 (0%)
Capilaroscopia patológica	86 (94,5%)	15 (68,2%)

Resultados: Se incluyen un total de 119 pacientes, 108 (90,7%) mujeres. 96 (80,7%) cumplen criterios de clasificación SSc EULAR/ACR 2013 y 23 (19,3%) cumplen criterios de VEDOSS (Raynaud y/o edema de manos con alteración en capilaroscopia y/o ANA, ENAS, antitopoisomerasa I, anticentrómero o antipolimerasa). La edad media al diagnóstico para SSc fue 54,3 (50,9-57,6) años y 54,4 (49,2-59,5) para VEDOSS. De los pacientes con VEDOSS, 19 (82,6%) tienen anticuerpos anticentrómero, 8 (16%) anti-Ro, 1 (4%) antitopoisomerasa y otros ENAS. De los pacientes con SSc, 57 (59,4%) tienen anticuerpos anti-centrómero, 18 (18,8%) antitopoisomerasa I, 33 (34,3%) Anti-Ro, 3 (3%) anti-ARNpolimerasa I/III y 5% otros ENAS. La distribución según otras características se resume en la Tabla 1. En los pacientes con VEDOSS, se realizan 23 capilaroscopias con la siguiente distribución: 7 (30,4%) patrón precoz, 2 (8,7%) patrón activo, 1 (4,3%)

Gráfico 1. Distribución de cambio de patrón de capilaroscopia en los pacientes con SSc

P452 Figura 1

Gráfico 2. Cambio de patrón de capilaroscopia en años en los pacientes con SSc

P452 Figura 2

patrón tardío y 13 patrón no esclerodermia (56,5%). No hubo cambio de patrón en ellos. En los pacientes con SSc, se realizan 91 capilaroscopias con la siguiente distribución: 22 (24,2%) patrón precoz, 23 (25,2%) patrón activo, 25 (27,4%) patrón tardío y 21 (23%) patrón no esclerodermia. De ellos, 12 (13,2%) cambian de patrón (fig. 1). El tiempo de cambio de patrón tuvo una mediana de 4 años (fig. 2). Se relaciona la aparición de patrón tardío en la capilaroscopia con la presencia de esclerodactilia, úlceras digitales/cicatrices en yemas, acroosteolisis, y calcinosis ($p < 0,05$).

Conclusiones: En nuestra serie, la mayoría de los pacientes con VEDOSS presentan una capilaroscopia inicial con patrón precoz a diferencia de los pacientes con SSc donde los porcentajes de los 3 patrones de esclerodermia son similares. El patrón tardío se relaciona con mayor presencia de alteraciones cutáneas y vasculares. No hubo cambio de patrón en pacientes con VEDOSS, a diferencia de los pacientes con SSc donde hubo un 13% de cambio, la mayoría de ellos de precoz a activo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith V, Herrick AL, Ingegnoli F, et al. Standardisation of nailfold capillaroscopy for the assessment of patients with Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. *Autoimmun Rev.* 2020;19:102458.

P453. RELACIÓN ENTRE LA PRESENCIA Y NIVELES DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS Y LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y DEMOGRÁFICAS INCLUIDAS EN LOS CRITERIOS DE SYDNEY (2004) Y ACR/EULAR (2023)

Andrés Camilo Veloza Morales, Aina Puiggròs-Ferrer, Núria Bou, David Galarza, Helena Sirera, Iago López-Güell, Carla Ayza Farrerons, Oriol Escarpenter Pitarch, Anna Pros, Tarek Carlos Salman-Monte, Carolina Pérez-García, Jordi Monfort e Irene Carrión-Barberà

Hospital del Mar. Barcelona.

Introducción: El síndrome antifosfolípido (SAF) es una enfermedad autoinmune sistémica (EAS) caracterizada por eventos trombóticos, abortos y la asociación de anticuerpos específicos (AcAF). Puede ser primario o estar en contexto de otras EAS. Se sabe que la presencia de AcAF específicos, de forma única o en combinación, entraña diferentes tipos de riesgo para desarrollar eventos en el SAF. Hasta ahora se usaban los criterios de clasificación de Sapporo de 1999, revisados en Sydney en 2004, en los que se incluían AcAF específicos bajo ciertas condiciones. En 2023 se publicaron los criterios pro-

Tabla P453

Asociaciones estadísticamente significativas entre AcAF y características clínicas y demográficas. Pacientes con característica clínica y AcAF presente/pacientes con característica clínica sin AcAF

AL [§]		
Edad de detección de primer AcAF 41 años (\pm 8,7), p = 0,020		
IgM aCL [§]		
Engrosamiento valvular	\geq 3 pérdidas consecutivas pre-fetales y/o muerte fetal temprana	Otras EAS
2/16 (12,5%) vs. 1/65 (1,5%), p = 0,038	3/16 (18,7%) vs. 1/54 (1,85%), p = 0,011	8/16 (50%) vs. 55/65 (84,6%), p = 0,003
IgG aCL [§]		
Otras EAS 4/10 (40%) vs. 59/71 (83,1%), p = 0,002		
Títulos altos de IgG aCL		
Trombocitopenia 6/23 (26,1%) vs. 3/56 (5,3%), p = 0,008		
IgM β 2GCP [§]		
TA con perfil de alto riesgo cardiovascular	Otras EAS	
2/11 (18,1%) vs. 2/70 (2,8%), p = 0,029	6/11 (54,5%) vs. 57/70 (81,4%), p = 0,046	
IgG β 2GCP [§]		
Otras EAS 2/7 (28,5%) vs. 61/74 (82,4%), p = 0,001		
Títulos moderados de aCL or β 2GCP [†]		
Engrosamiento valvular	Otras EAS	
2/13 (15,3%) vs. 1/68 (1,4%), p = 0,015	6/13 (46,1%) vs. 57/68 (83,8%), p = 0,003	
Títulos altos de IgM aCL o β 2GCP [†]		
Muerte fetal	Trombocitopenia	Evento microvascular
2/8 (25%) vs. 2/62 (3,2%), p = 0,013	5/11 (45,4%) vs. 4/68 (5,8%), p = 0,001	3/11 (27,2%) vs. 4/70 (5,7%), p = 0,018
Títulos altos de IgG aCL o β 2GCP [†]		
Trombocitopenia 6/23 (26,08%) vs. 3/56 (5,3%), p = 0,008		
Triple positividad de AcAF [†]		
Trombocitopenia	Evento trombótico durante la profilaxis con AAS	
7/26 (26,9%) vs. 2/53 (3,7%), p = 0,005	5/25 (20%) vs. 2/54 (3,7%), p = 0,030	

[§]Criterio incluido en la clasificación de Sídney. [†]Criterio incluido en la clasificación de ACR/EULAR. ^{*}Títulos altos \geq 80 unidades. [†]Títulos moderados \geq 40-79 unidades. Aborto inexplicable entre las 10 semanas a 15 semanas y 6 días de gestación (muerte fetal temprana) o entre las 16 semanas a 34 semanas de gestación. [†]Anticuerpos anti-beta₂-glicoproteína I, anticardiolipina y anticoagulante lúpico. TA: trombosis arterial, AAS: ácido acetilsalicílico, AcAF: anticuerpos antifosfolípido, aCL: anticuerpos anticardiolipina, β 2GCP: anticuerpos anti-beta₂-glicoproteína I, Ig: inmunoglobulina, AL: anticoagulante lúpico, EAS: enfermedades autoinmunes sistémicas.

puestos por American College of Rheumatology (ACR)/European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR), que incorporaban nuevas características clínicas y demográficas y diferentes criterios de AcAF con el fin de establecer una mejor clasificación de los pacientes.

Objetivos: Describir la asociación entre los diferentes AcAF y las manifestaciones clínicas y demográficas incluidas en los criterios de Sídney y de la ACR/EULAR.

Métodos: Estudio retrospectivo de 81 pacientes del Hospital del Mar (Barcelona, España) con dos determinaciones positivas de AcAF separadas como mínimo por 12 semanas entre 2011 y 2021. Se recogieron datos demográficos, clínicos y serológicos. Se realizó un análisis bivariante en IBM® SPSS 25,0, utilizando chi-cuadrado y el test exacto de Fisher para las variables cualitativas y los test t de Student y U de Mann-Whitney para las variables continuas.

Resultados: Entre los 81 pacientes incluidos en nuestra cohorte, 62 (76,54%) eran portadores de AcAF asintomáticos y 19 (23,46%) cumplían criterios para cualquiera de las dos clasificaciones mencionadas. La tabla describe las asociaciones estadísticamente significativas entre las características demográficas y clínicas y los niveles de AcAF. En nuestra cohorte se observó que los pacientes con anticoagulante lúpico se diagnosticaban a una edad más temprana. Aquellos con títulos altos de anticuerpos anticardiolipina (aCL) o anti-beta₂-glicoproteína I (β 2GCP), tanto para IgM como IgG, así como los pacientes con triple positividad para AcAF asociaban más frecuentemente trombocitopenia. Asimismo, se encontró una asociación entre la presencia de IgM aCL o β 2GCP con engrosamientos valvulares, y también entre aquellos con títulos altos de estos anticuerpos con mayor frecuencia de muertes fetales. Destaca la asociación entre títulos altos de β 2GCP y eventos trombóticos arteriales, así como la mayor tasa de eventos trombóticos estando en tratamiento profiláctico con antiagregantes en pacientes con triple positividad. La asociación con otras EAS fue más frecuente en pacientes con aCL o β 2GCP, independientemente de los títulos de estos anticuerpos. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los pacientes con dos AcAF concomitantes.

Conclusiones: Los diferentes perfiles de anticuerpos relacionados con el SAF se asocian a características clínicas específicas. El cono-

cimiento de estas asociaciones es importante para el diagnóstico, manejo y tratamiento de estos pacientes. Es importante destacar que en presencia de triple positividad el riesgo de trombosis debería tenerse en cuenta, aunque el paciente se encuentre bajo terapia antiagregante.

P454. ANÁLISIS DESCRIPTIVO Y EXPERIENCIA CLÍNICA EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO: ESTUDIO BICÉNTRICO RETROSPECTIVO

A. Martínez Rodado¹, P. Fernando Cardoso Peñafiel², E. Calvo Aranda², P. Navarro Palomo¹, M. Machattou¹, M. Alonso de Francisco¹, C. Navarro Joven¹, L. Ramos Ortiz de Zárate¹, M. Fernández Castro¹, H. Godoy Tundidor¹, C. Merino Argumáñez¹, B. García Magallon¹, C. Barbadillo Mateos¹, C.M. Isasi Zaragoza¹, J. Campos Esteban¹, J. Sanz Sanz¹, J.L. Andreu Sánchez¹ y O. Rusinovich Lovgach¹

¹Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. ²Hospital Universitario Infanta Leonor. Madrid.

Introducción: La enfermedad de Still del adulto (ESA) es una enfermedad inflamatoria de etiología desconocida, que se caracteriza por fiebre de predominio vespertino, acompañada de síntomas articulares, erupción maculopapular evanescente, odinofagia, dolor abdominal, pleuropericarditis, esplenomegalia, leucocitosis y elevación de ferritina sérica, en ausencia de factor reumatoide y anticuerpos antinucleares. El diagnóstico de la enfermedad se basa en el reconocimiento del cuadro clínico y en la exclusión de otras causas. Presentamos un análisis retrospectivo utilizando la base de datos del servicio de Reumatología y Medicina Interna del Hospital Puerta de Hierro Majadahonda y el Hospital Infanta Leonor de pacientes diagnosticados de ESA en el periodo del 2008 al 2023.

Métodos: Se identificaron 31 casos (18 mujeres y 13 varones), con una edad media al diagnóstico de 46 años (17-72), siendo la mediana de duración de la enfermedad de 5,5 (+/-4,90) años. En cuanto a la presentación clínica de la enfermedad, 30 pacientes (96,7%) presentaron fiebre, 23 (74,2%) exantema cutáneo, 25 (80,64%) síntomas

articulares, 16 (51,61%) odinofagia. Con respecto a los parámetros analíticos, 18 pacientes (58%) presentaron leucocitosis, siendo la media del recuento de leucocitos $12,38 (\pm 5,85) \times 10^3/\mu\text{L}$; 26 pacientes (84%) elevación de PCR, con una media de $117,2 (\pm 96,40) \text{ mg/l}$; 27 pacientes (87%) elevación de VSG, con una media de $55,94 (\pm 37,83) \text{ mm}$; 24 pacientes (77,42%) elevación de ferritina, siendo el promedio $2.260,3 (\pm 4.060,15) \text{ ng/ml}$. A 9 pacientes (29%) se les realizó biopsia de médula ósea, siendo el resultado de la misma normal en todos los casos. En 10 pacientes (32,25%) se realizó biopsia cutánea, objetivándose hallazgos inflamatorios inespecíficos, compatibles con ESA. Todos los pacientes (100%) recibieron tratamiento con esteroides. Asimismo, 18 pacientes (58%) recibieron metotrexato, 16 (51,61%) pacientes recibieron tratamiento biológico (anakinra y/o tocilizumab y/o canakinumab y/o sarilumab y/o etanercept).

Conclusiones: La alta sospecha clínica, acompañada de la exploración física y la presencia de leucocitosis y elevación de ferritina y otros reactantes de fase aguda, así como la exclusión de otras posibles causas de fiebre, aumentan la probabilidad del correcto diagnóstico de esta enfermedad, con las implicaciones terapéuticas que esto conlleva. La mayoría de los pacientes recibió un inmunosupresor como ahorrador de corticoides, siendo el más utilizado el metotrexato.

P455. PREVALENCIA DE RECIDIVA DE LA POLIMIALGIA REUMÁTICA TRAS SUSPENSIÓN DE TRATAMIENTO CON CORTICOIDES. ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 160 PACIENTES EN UN HOSPITAL TERCIARIO

María Machattou¹, Pablo Navarro Palomo¹,
María Alonso de Francisco¹, Carlota Navarro Joven¹,
Alejandro Martínez Rodado¹, Laura Ramos Ortiz de Zarate¹,
Mónica Fernández Castro¹, Hilda Godoy Tundidor¹,
Carlos Isasi Zaragoza¹, Olga Rusinovich¹, Jesús Sanz Sanz¹,
Carmen Barbadillo¹, Blanca García Magallón¹,
Carolina Merino Argumániz¹, Marina Pavía Pascual²,
Natalia de la Torre Rubio³, Alejandra Sánchez¹,
José Luis Andreu Sánchez¹ y José Campos Esteban¹

¹Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. ²Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ³Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid.

Introducción: La polimialgia reumática (PMR) es una enfermedad inflamatoria que afecta principalmente a adultos mayores de 50 años. La prevalencia de la PMR aumenta gradualmente con la edad. Se caracteriza principalmente por dolor simétrico en cintura escapular y pélvica y rigidez matutina proximal. La PMR se trata con glucocorticoides sistémicos a dosis bajas a largo plazo. Las recaídas de los síntomas son frecuentes durante la reducción de dosis de los corticoides y también después de la suspensión del tratamiento. Sin embargo, la prevalencia y los predictores de la recidiva de la PMR no están bien definidos.

Objetivos: Investigar la prevalencia de recidiva en pacientes con PMR tras la suspensión del tratamiento con corticoides, identificar el tiempo transcurrido entre la suspensión del tratamiento y la recidiva, y encontrar asociación entre la recidiva de la PMR y la duración del tratamiento con corticoides y otras comorbilidades.

Métodos: Se analizaron de manera retrospectiva, tras aleatorización, los expedientes médicos electrónicos de pacientes diagnosticados con PMR (n = 160) y que completaron un curso de tratamiento con corticoides entre febrero de 2007 y noviembre de 2021. La variable principal fue la presencia de recidiva de la PMR. Se registraron datos demográficos, manifestaciones clínicas al momento del diagnóstico y en el momento de la recidiva, tiempo hasta la recidiva, comorbilidades como hipertensión y dislipidemia, consumo de alcohol y tabaquismo, dosis y duración del tratamiento con corticoides para dilucidar posibles asociaciones con el riesgo de recidiva de la PMR.

Resultados: De los 160 pacientes con PMR, 103 (64,4%) eran mujeres y 57 (35,6%) eran hombres. La edad promedio de los pacientes en el momento del diagnóstico de la PMR fue de 71,8 años. La duración media del tratamiento con glucocorticoides fue de 29,2 meses y la mediana de 23 meses. En cuanto a las comorbilidades, más de la mitad de los pacientes tenían hipertensión (111, 69,4%), 70 (43,8%) pacientes tenían dislipemia, 43 (26,9%) pacientes tenían diabetes mellitus tipo 2, 18 (11,3%) eran fumadores, mientras que los consumidores de alcohol eran una minoría (10, 6,3%). Un subconjunto de 68 pacientes de 160 (42,5%) sufrió una recidiva tras la suspensión del tratamiento con corticoides. Clínicamente, de los 68 pacientes que tuvieron una recidiva, el 47,3% sufrió dolor en ambas cinturas, pélvica y escapular, el 35,5% recayó con dolor solo en los hombros y el 17,2% tuvo dolor solo en la cadera. El tiempo medio entre la suspensión de los corticoides y la recidiva de la PMR fue de 17,4 meses, y la mediana fue de 33 meses.

Conclusiones: La prevalencia de recidiva de la PMR después de la interrupción del tratamiento con corticoides en este análisis retrospectivo fue del 42,5%, apareciendo en promedio 17,4 meses después de la retirada de los corticoides. La mayoría de los pacientes en la recidiva tenían dolor en ambas cinturas, pélvica y escapular (47,3%). Se necesitan investigaciones adicionales, incluidos estudios prospectivos, para validar estos hallazgos y perfeccionar nuestro enfoque en las estrategias de tratamiento en pacientes con PMR.

P456. UTILIDAD DE LA ECOGRAFÍA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD INDIFERENCIADA DE TEJIDO CONECTIVO

Aliuska Malena Palomeque Vargas, Mauro Ferre-Sanfrancisco,
Rosa Manzo y Boris Anthony Blanco Cáceres

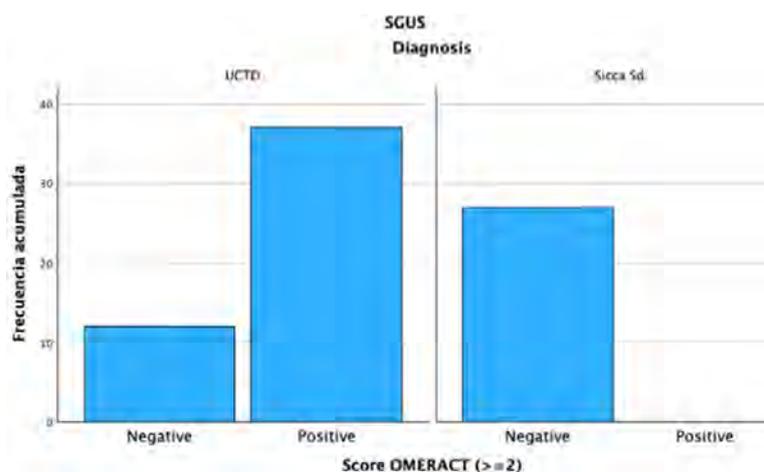
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

Introducción: Enfermedad indiferenciada de tejido conectivo (EITC) es un término que se utiliza para definir entidades que presenta características clínicas y serológicas de enfermedades autoinmunes sistémicas pero que no cumplen criterios para una enfermedad en específico. Se sabe que la ecografía de glándulas salivales (EGS) es de utilidad para el diagnóstico de síndrome de Sjögren (SS). Sin embargo, en la actualidad hay pocos datos sobre la utilidad de la EGS para distinguir el SS de otras enfermedades reumáticas que pueden presentar características similares a esta entidad, como lo es la EITC.

Objetivos: Determinar la utilidad de la ecografía de glándulas salivales mayores en pacientes con enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (EITC).

Métodos: Estudio transversal, unicéntrico realizado en un hospital de tercer nivel en Madrid. Se incluyó un total de 22 pacientes con EITC y 15 pacientes con síndrome seco. Ambos grupos no cumplían criterios de clasificación ACR/EULAR 2016 de síndrome de Sjögren. Se realizó un estudio ecográfico de las cuatro glándulas salivales en modo B. Cada GS fue clasificada de 0-3 según el score OMERACT para GS.

Resultados: El grupo de pacientes con EITC (100% mujeres), la edad media fue de 57,7 años (DS \pm 15), 45,5% tenía xeroftalmia, 40,9% xerostomía, 81% ANA positivos, 40% Ro positivo, 40,8% estaba en tratamiento con FAME sintético convencional. En el grupo de pacientes con síndrome seco (86,7% mujeres) la edad media fue de 64,27 años (DS \pm 11,46), 80% tenían xerostomía, 100% xeroftalmia, 20% ANA positivo y 20% Ro positivo. Se compararon los hallazgos ecográficos entre ambos grupos. Se observó que el 77,3% de los pacientes presentaron alteraciones ecográficas \geq grado I del score OMERACT en al menos dos glándulas y solo se observaron alteraciones \geq grado I en el 26,7% de los pacientes con síndrome seco. El 45,5% de los pacientes con EITC presentó alteraciones parenquimatosas grado 2-3 en al menos una glándula salival. Sin embargo, el grupo con síndrome seco no mostró alteraciones ecográficas compatibles con grado 2-3 del score OMERACT siendo esta diferencia estadísticamente significativa (p 0,02).



P456 Figura

Conclusiones: En nuestro estudio los pacientes con EITC mostraron una mayor afectación de las glándulas salivales en comparación con el grupo control de pacientes con síndrome seco. Estos hallazgos permitirían mejorar el proceso diagnóstico en favor de síndrome de Sjögren como lo han demostrado otros estudios (Fana *et al.* 2021). El score OMERACT ha mostrado una buena sensibilidad (72%) y una excelente especificidad (91%) para cumplir criterios de clasificación de síndrome de Sjögren ACR/EULAR 2016. Y estos resultados se podrían extrapolar a pacientes con EITC, aunque son necesarios más estudios en cohortes más grandes para corroborar estos hallazgos.

P457. IMPLEMENTACIÓN DEL ALGORITMO DETECT EN UNA COHORTE DE ESCLEROSIS SISTÉMICA

Guillermo González Arribas¹, Diego Dios Santos¹, Carmen San José Méndez¹, Uxía Couto Lareo¹, Ana Lois Iglesias¹, Javier Seoane Romero¹, Maite Silva Díaz¹, Lucía Silva Fernández¹, Natividad Oreiro Villar¹, Carlos Fernández López¹, José Antonio Pinto Tasende¹, Bruno de Aspe de la Iglesia¹, Antonio Atanes Sandoval¹, Mercedes Freire González¹, Francisco Blanco García¹, Genaro Graña Gil¹, Javier de Toro Santos¹, Clara Ventín Rodríguez², Rodrigo Aguirre del Pino³ y Álvaro Seijas López³

¹Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ²Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. ³Hospital Universitario Lucus Augusti. Lugo.

Introducción: La hipertensión pulmonar (HP) es una causa significativa de mortalidad en pacientes con esclerosis sistémica (ES), lo que lleva a una disminución de la tasa de supervivencia a 3 años del 94% al 56%. El diagnóstico tardío contribuye a este deterioro pronóstico. La detección y tratamiento precoces de la HP han demostrado mejorar la supervivencia. El estudio DETECT introdujo el primer algoritmo basado en evidencia para detectar la HP, mostrando su confiabilidad y capacidad para diagnosticar de forma más precoz en comparación con las guías ESC/ERS en pacientes con ES.

Métodos: Estudio observacional prospectivo en el Complejo Hospitalario Universitario A Coruña, de una cohorte de 85 pacientes con ES que cumplían criterios ACR/EULAR 2013 (tabla 1). La evaluación, guiada por el algoritmo DETECT, comprendió dos fases (tabla 2). En la primera, se analizaron parámetros clínicos (presencia de telangiectasias), analíticos (niveles séricos de ácido úrico, NTproBNP, presencia de anticuerpos anticentrómero, ACA), funcionales (capacidad vital forzada, FVC y difusión de monóxido de carbono, DLCO) y electrocardiográficos (desviación del eje a la derecha). En la segunda, se evaluó mediante ecocardiograma transtorácico (ETT) la velocidad de regurgitación tricúspide (VRT) y el área de la aurícula derecha (AD), determinando la necesidad de cateterismo cardíaco derecho (CCD).

Resultados: Se cribó la HP en 31 pacientes mediante ETT y se diagnosticó en 11 casos mediante CCD, según lo indicado por el algoritmo, con 6 identificados como HP precapilar y 5 como poscapilar (tabla 3).

Tabla 1. Análisis de las características demográficas de la cohorte

Mujeres, % (n)	90,6% (77)
ES cutánea limitada, % (n)	88,2% (75)
Edad (años), media (DE)	67,36 (11,75)
Edad al diagnóstico (años), media (DE)	51,44 (14,06)
Duración de la enfermedad (años), media (DE)	15,69 (9,17)
Fenómeno de Raynaud, % (n)	97,6% (83)

Tabla 2. Datos obtenidos del paso 1

Telangiectasias, % (n)	65,90% (56)
ACÁ, % (n)	52,90% (45)
Niveles séricos de ácido úrico (mg/dL), media (DE)	5,37 (1,87)
Niveles séricos de NTproBNP (pg/dL), media (DE)	694,95 (1.064,36)
FVC%, media (DE)	92,20% (16,94)
DLCO%, media (DE)	61,64% (18,57)
Desviación del eje EKG% (n)	2,4% (2)
ETT recomendado% (n)	36,5% (31)

Tabla 3. Datos del paso 2 y parámetros de CCD

VRT (m/s), media (DE)	2,78 (0,73)
Área AD (cm ²), media (DE)	16,32 (6,03)
CCD recomendado, % (n)	24,7% (21)
Diagnósticos de HP, % (n)	13% (11)
HP precapilar, % (n)	7,1% (6)
HP poscapilar, % (n)	5,9% (5)

Conclusiones: La validez de este método, respaldada por la concordancia entre las cifras de prevalencia estimada de la HP y los casos confirmados en la cohorte, tanto en este trabajo como en la literatura, consolida su relevancia como una herramienta clínica en el diagnóstico de HP en pacientes con ES.

P458. CARACTERÍSTICAS PRECONCEPCIONALES Y EMBARAZO EN PACIENTES ANTI-RO POSITIVO. EXPERIENCIA EN UNA CONSULTA MULTIDISCIPLINAR DE GESTACIÓN

Teresa Blázquez Sánchez¹, Antía García-Fernández¹, Fernando Rengifo-García¹, Elena Heras-Recuerdo¹, Arantxa Torres-Roselló¹, Raquel Senosiain-Echarte², Miguel Álvaro-Navidad², Miguel A. González-Gay¹ y Juan Antonio Martínez-López¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ²Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Objetivos: El paso de la barrera hematoplacentaria por los anticuerpos anti-Ro durante el embarazo y su relación con el desarrollo de

bloqueo cardiaco congénito y lupus neonatal en el feto está ampliamente descrito. Existen menos datos sobre las características de las pacientes anti-Ro positivas y su efecto sobre el embarazo. El objetivo del estudio fue describir las características de las pacientes valoradas y el desenlace del embarazo en una consulta específica de gestantes.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes en seguimiento prospectivo en una consulta multidisciplinar de embarazo formada por Reumatología y Ginecología en Madrid. Se incluyeron pacientes con anticuerpos anti-Ro positivos, con o sin enfermedad asociada, valoradas entre diciembre de 2012 y enero de 2023. Cada episodio de consejo concepcional se incluyó como un caso. Se identificó la presencia de anti-Ro60, anti-Ro52 o ambos anticuerpos (anti-Ro60/52) en cada paciente. Las variables categóricas fueron descritas como proporción y/o porcentajes, mientras que las variables continuas se presentaron como media y desviación estándar (DS). Se usaron los test t de Student y χ^2 para comparar los datos de los grupos (anti-Ro60, anti-Ro52 y anti-Ro60/52).

	Ro-60	Ro-52	Ro-60/52	Total
Casos, n (%)	33 (44.6)	14 (18.9)	27 (36.5)	74 (100)
Edad en primera visita, años media (DS)	36.8 (4.9)	36.21 (3.19)	37.5 (3.8)	37 (4.2)
Tabaco, n (%)				
Fumador	5 (15.1)	2 (14.3)	1 (3.7)	8 (10.8)
Exfumador	3 (9)	7 (50)	6 (22.2)	16 (21.6)
Hipertensión arterial, n (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Diabetes mellitus, n (%)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Dislipemia, n (%)	2 (6)	0 (0)	0 (0)	2 (2.7)
Enfermedad asociada, n (%)				
Sin enfermedad	12 (36.7)	9 (64.3)	6 (22.2)	27 (36.5)
AR	7 (21.2)	1 (7.1)	0 (0)	8 (10.8)
SSJ	3 (9)	0 (0)	11 (40.7)	14 (18.9)
SAF	2 (6)	2 (14.29)	1 (3.7)	5 (6.8)
LES sistémico	5 (15.1)	0 (0)	5 (18.5)	10 (13.5)
Otros	0 (0)	2 (14.3)	0 (0)	2 (2.7)
LES cutáneo	4 (12.1)	0 (0)	4 (14.8)	8 (10.8)
aPL positivo, n (%)	7 (21.2)	3 (21.4)	8 (29.6)	18 (24.3)
Nuligesta, n (%)	14 (42.4)	4 (28.6)	10 (37)	28 (37.8)
RN previo, n (%)	10 (30.3)	7 (50)	6 (22.2)	23 (31)
Aborto previo, n (%)	15 (45.45)	7 (50)	13 (48.1)	35 (47.3)
Consejo preconcepcional, n (%)	33 (100)	14 (100)	27 (100)	74 (100)
No precisó ajuste	7 (21.2)	4 (28.6)	5 (28.5)	16 (21.6)
Ajuste terapéutico	16 (48.48)	5 (35.7)	11 (40.7)	32 (43.2)
Contraindicado embarazo	1 (30.3)	0 (0)	1 (3.7)	2 (2.7)
Ya embarazada	9 (27.3)	5 (35.7)	10 (37)	24 (32.4)
Embarazo primera visita, n (%)	12 (36.4)	5 (35.7)	12 (44.4)	29 (39.2)
Embarazadas al seguimiento, n (%)	23 (69.7)	12 (85.7)	26 (96.29)	61 (82.4)
Riesgo embarazo n (%)				
Medio	1 (3)	0 (0)	0 (0)	1 (1.35)
Alto	32 (96.9)	14 (100)	27 (100)	73 (98.6)
Hidroxicloroquina en primera visita, n (%)	9 (27.3)	2 (14.2)	10 (37)	21 (28.4)

AR: Artritis reumatoide; aPL: Antifosfolípido; DS: Desviación estándar; HTA: Hipertensión arterial; LES: Lupus eritematoso sistémico; n: Número de casos; RN: Reclén nacido; SSJ: Síndrome de Sjögren; SAF: Síndrome antifosfolípido

Características de las pacientes incluidas en el estudio.

Resultados: Se incluyeron 74 casos. 33 de ellos (44,6%) eran anti-Ro60 positivos, 14 (18,9%) anti-Ro52 positivos y 27 (36,5%) presentaban positividad para ambos anticuerpos. Las características principales se encuentran reportadas en la tabla. La edad media en la primera visita fue 37 años. La enfermedad asociada más frecuentemente fue el síndrome de Sjögren (18,9%), seguida del lupus eritematoso sistémico (13,5%). Un 36,5% no presentaban ninguna enfermedad asociada. El 98,6% fueron consideradas gestantes de alto riesgo. El consejo preconcepcional, en los 45 de 74 (60,8%) casos no gestantes en la primera visita, consistió en un 43,2% en un ajuste terapéutico, en 21,6% no se modificó el tratamiento y en 2,7% se contraindicó el embarazo. Un 28,4% ya estaban en trata-

miento con hidroxicloroquina, recomendándose su inicio en el 63,5%. La tasa de embarazo fue 82,4% (61/74). 9 de 61 (14,7%) gestantes presentaron un aborto. El 88% de las gestantes con embarazos a término (44/50) estaban en tratamiento con hidroxicloroquina. De los 50 embarazos a término, hubo cinco brotes (10%), todos en pacientes con un diagnóstico previo de enfermedad reumatológica o autoinmune de base, presentándose uno en el primer trimestre, dos en el segundo y dos en el tercer trimestre. Se realizó un seguimiento ecográfico bisemanal entre la 16 y la 26 semana en todas las gestantes sin observarse ningún caso de bloqueo cardiaco congénito. La tasa de nacidos vivos fue del 82% (50/61), con una media de 39,2 (1,4) semanas de gestación. El 50% (25/50) fueron partos eutócicos y el 26% (13/50) cesáreas. Doce (24%) presentaron una complicación, siendo las más frecuentes la diabetes gestacional (50%) y la rotura prematura de membranas (25%). Hubo un caso (8,3%) de preeclampsia. No hubo casos de lupus neonatal pero 25% de los neonatos presentaron bajo peso. Ninguna paciente portadora de anti-Ro60 o anti-Ro52 desarrolló una conectivopatía tras el embarazo.

Conclusiones: En nuestro estudio, un 36,5% de las pacientes no presentaba una enfermedad asociada. Hubo una alta tasa de uso de hidroxicloroquina durante el embarazo y no se observó ningún caso de lupus neonatal ni de bloqueo auriculoventricular congénito en gestantes con positividad para anticuerpos anti-Ro.

P459. MIOSITIS RELACIONADA CON INHIBIDORES DE PUNTO DE CONTROL INMUNITARIO. SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Arturo Llobell Uriel¹, Diana Prieto-Peña², Almudena García Castaño³, Luis Fernández-Morales⁴, Enrique Gallardo-Díaz⁴, Antonio Gómez-Centeno¹, Ricardo Blanco² y Jordi Gratacós¹

¹Servicio de Reumatología. Parc Taulí Hospital Universitario. Sabadell.

²Servicio de Reumatología. IDIVAL. Hospital Universitario Marqués

de Valdecilla. Santander. ³Servicio de Oncología. IDIVAL. Hospital

Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ⁴Servicio de Oncología.

Parc Taulí Hospital Universitario. Sabadell.

Introducción: La aparición de los inhibidores de puntos de control inmunológico (ICI), un tipo de inmunoterapia, ha revolucionado el tratamiento de numerosas neoplasias. Sin embargo, existe un aumento de la frecuencia de eventos adversos inmunológicos reportados. De estos, la miositis relacionada con ICI es una de las complicaciones más graves y difíciles de tratar.

Objetivos: Describir las características clínicas, el manejo y el pronóstico en pacientes con miositis relacionada con ICI.

Métodos: Estudio observacional, multicéntrico, nacional, basado en la práctica clínica, de la miositis relacionada con ICI reportada entre 2016 y 2023. Se revisaron datos demográficos, características clínicas, tratamiento y progresión del paciente. Además, se realizó una revisión bibliográfica en PubMed, Embase y la Biblioteca Cochrane desde su inicio hasta el 31 de diciembre de 2023.

Resultados: Presentamos 7 pacientes (2 mujeres, 5 hombres), edad media de entre $77,1 \pm 7,0$ años, con miositis relacionada con ICI. La neoplasia más común fue el melanoma (n = 4), seguido por carcinoma de células renales (n = 1), carcinoma urotelial (n = 1) y cáncer de recto (n = 1). Los pacientes recibieron las siguientes terapias ICI: pembrolizumab (n = 3), nivolumab (n = 2), atezolizumab (n = 1) y durvalumab (n = 1). Además, se observó miocarditis y *miastenia gravis* (MG) en el 28,6% y 42,9% de los pacientes, respectivamente. Otros eventos adversos incluyeron hepatitis (n = 3), neumonitis (n = 1), encefalitis (n = 1), tiroiditis (n = 2), diarrea (n = 1) y toxicodermia (n = 1). Se observó un aumento marcado de la creatin-quinasa (CK) en todos los pacientes (mediana [RIC]: 3.023 [1.990-3.500] U/L).

Referencia	Casos	Sexo	Edad	Neoplasia	ICI (n)	Miocarditis, n(%)	Miastenia gravis, n(%)	Tratamiento (n)	Desenlace, n(%)
Hamada et al (2021)	88	62H/26M	71	Pulmón (28), melanoma (27), UTC (12), NCC (3), CCR (4), LH (2), otros (4)	Pembrolizumab (37), Nivolumab (29), Ipilumab (4), Nivolumab+ipilumab (14), otros (4)	36 (40.9%)	34 (39%)	MTP (87), IVIG (43), PD (25), IFX/RTX (7), MTX (5), Tacrolimus (4), MMF (3), AZA (1), piridostigmina (12)	Muerte relacionada con la miositis (19, 58%), infección relacionada con la miositis (4, 12%), progresión de la enfermedad (13, 39%)
Shindo et al (2022)	1	H	79	Gástrico	Nivolumab	1 (100%)	0 (0%)	PD	Mejoría
Ying et al (2022)	8	2M/6H	68	CCR (3), CUT (2), vesical (3)	Pembrolizumab (3), Nivolumab (1), Tislelizumab (2), Toripalimab (1), Sintilimab (1)	5 (62.5%)	1 (12.5%)	MTP + IVIG	Mejoría
Jiang et al (2022)	7	7H	64	Pulmón	Pembrolizumab (3), Sintilimab (3), Camrelizumab (1)	4 (57.1%)	ND	PD	Mejoría
Takahasi et al (2023)	1	M	70	Endometrial	Pembrolizumab	0 (0%)	1 (100%)	PD	Mejoría
Nakagomi et al (2023)	4	3H/1M	69	Renal (2), gástrico (1), vesical (1)	Nivolumab (2), Pembrolizumab (1), Durvalumab (1)	4 (100%)	2 (50%)	MTP (4), IVIG (2), PD (1)	Mejoría
Giovannini et al (2023)	1	H	65	Melanoma	Pembrolizumab	1 (100%)	1 (100%)	Ninguno	Muerte
Vicino et al (2023)	14	8H/6M	64	Melanoma (7), hepático (1), glioblastoma (1), ovario (1), prostático (1), CCR (1)	Ipilumab (5), Pembrolizumab (5), Atezolimumab (2), Nivolumab (2)	10 (71%)	0 (0%)	MTP (6), PD (3), IVIG (1), IFX (1), ninguno (5)	Remisión (50%), Persistencia de sintomatología leve (42%)
Serie presentada	7	5H/2M	77	Melanoma (4), CCR (1), CUT (1), rectal (1)	Pembrolizumab (3), Nivolumab (2), Atezolizumab (1), Durvalumab (1)	2 (28.6%)	3 (42.9%)	PD (7), IVIG (4), MMF (2), RTX (1), TCZ (1)	Mejoría (5), Muerte relacionada con la miositis (2)

AZA, azatioprina; M, Mujer; HCQ, hidroxycicloroquina; LH, Linfoma de Hodgkin; NCC, neoplasia de cabeza o cuello; ICI, inhibidor de los checkpoints inmunes; IVIG, inmunoglobulina endovenosa; H, hombre, MMF, micofenolato mofetil; MTP, metilprednisolona; MTX, metotrexato; PD, prednisona; CCR, carcinoma células renales; CUT, carcinoma urotelial;

P459 Figura. Revisión de la literatura.

El tratamiento consistió en la suspensión del ICI, así como agentes inmunosupresores: todos recibieron glucocorticoides orales, IVIG (n = 4), micofenolato (MMF) (n = 2), rituximab (RTX) (n = 1), tocilizumab (TCZ) (n = 1). La mayoría de los pacientes mejoraron (5/7), dos pacientes fallecieron. En la revisión bibliográfica (tabla), encontramos 124 pacientes (31 mujeres/93 hombres, edad media \pm DE 69,7 \pm 5,1). La neoplasia más frecuente fue el melanoma y el ICI más común el pembrolizumab. La prevalencia de miocarditis y MG varía ampliamente entre los diferentes estudios. Las estrategias terapéuticas incluyeron glucocorticoides en casi todos los pacientes, plasmaféresis (n = 26), IVIG (n = 60), fármacos antirreumáticos modificadores de la enfermedad (DMARD) convencionales [MTX (n = 5), MMF (n = 5), AZA (n = 1)] y agentes biológicos [IFX (n = 8), RTX (n = 8), TCZ (1)]. La mayoría de los pacientes mejoraron, pero se informaron muertes relacionadas con la miositis en 20 (17,7%) de los pacientes.

Conclusiones: Nuestro estudio destaca que la miositis relacionada con ICI es un evento adverso grave que requiere un tratamiento temprano, que incluya la suspensión de ICI y terapia inmunosupresora.

P460. PAPEL DEL ANTI-RO52/SSA EN LA AFECTACIÓN GASTROINTESTINAL DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

Raquel Ugena García, Cristina Calomarde-Gómez, Niccolò Viveros, Francina Salabert-Carreras, Cristina Rocamora-Gisbert, Annika Nack, Águeda Prior-Español, Susana Holgado Pérez, Lourdes Mateo-Soria, Anne Riveros-Frutos, Judit Font-Frutos e Ivette Casafont-Solé

Servicio de Reumatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.

Introducción: Los trastornos de motilidad digestiva (TMD) son una de las afectaciones orgánicas más frecuentes de la esclerosis sistémica (SSc). Las manifestaciones clínicas son muy heterogéneas,

variando desde afectación del tracto gastrointestinal superior como reflujo gastrointestinal (RGE) o disfagia, hasta trastornos intestinales como sobrecrecimiento bacteriano o suboclusiones intestinales. Hasta la fecha, algunos estudios han estudiado el papel de los anticuerpos anti-Ro52/SSA en manifestaciones clínicas de la SSc como la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Sin embargo, su papel en otras manifestaciones clínicas como los trastornos de motilidad es desconocido.

Objetivos: Determinar si existe asociación entre los TMD y la positividad de los anticuerpos anti-Ro52/SSA en pacientes con SSc. Como objetivo secundario, describir los TMD y complicaciones, así como determinar si existen diferencias entre pacientes anti-Ro52/SSA seropositivos y negativos.

Métodos: Estudio transversal observacional. Se incluyeron pacientes adultos diagnosticados de SSc (cumpliendo criterios de clasificación EULAR/ACR 2013) en seguimiento en el Hospital Germans Trias i Pujol entre enero 2005 y diciembre 2023. Los TMD se evaluaron mediante estudio videofluoroscópico con tránsito esofagogastro-duodenal (TEGD) o manometría esofágica (ME) o anorrectal (MAR). Los pacientes se consideraron afectados de TMD si alguna de estas exploraciones fue diagnóstica. Además se recogió el estatus serológico de anti-Ro52/SSA y datos clínico-demográficos de la historia clínica. Se excluyeron pacientes sin estudios digestivos o sin resultado de anti-Ro/SSA.

Resultados: Se incluyeron un total de 95 pacientes. Sus características demográficas se muestran en la tabla 1. No se encontró relación entre ninguna afectación orgánica de la SSc entre grupos. Las manifestaciones clínicas gastrointestinales se muestran en la tabla 2. Del total, 63,8% tenían un TMD. De 20 pacientes anti-Ro52/SSA positivos, un 70% (n = 14) tenía un TMD frente a un 62,2% (n = 46) de los pacientes anti-Ro52/SSA negativo (p = 0,517). Un 67,4% (n = 95) de los pacientes presentaban síntomas, con mayor prevalencia en el grupo de pacientes anti-Ro52/SSA positivo (85%) comparado con negativos (52%), sin alcanzar significación estadística.

tica. El síntoma más prevalente fue el RGE (57,9% del total), siendo más frecuente en el grupo anti-Ro/SSA positivo (80%) frente a los negativos (52%). Se objetivó además una mayor prevalencia de diarrea o incontinencia fecal en pacientes seropositivos ($p = 0,001$). A destacar, ninguno de los pacientes anti-Ro52/SSA positivos refería disfagia orofaríngea, mientras que estaba presente en un 17,3% de los pacientes anti-Ro/SSA negativos ($p = 0,024$). No se observaron diferencias estadísticamente significativas en disfagia esofágica, dispepsia, suboclusión intestinal ni malabsorción.

Tabla 1. Características clínico-demográficas.

	Total	Anti-Ro52/SSA positivo	Anti-Ro52/SSA negativo	p valor
Edad al diagnóstico (años), media (DE)	54,76 (14,2)	55,2 (13,6)	54,7 (13,6)	0,559
Sexo femenino, n (%)	40 (84,2)	17 (85,0)	63 (84,0)	0,913
Fumador / ex-fumador, n (%)	37 (41,1)	8 (44,4)	29 (40,3)	0,748
Afectación cutánea				
lcSSc, n (%)	(68,6)	13 (65,0)	52 (69,3)	0,711
dcSSc, n (%)	(25,2)	7 (35,0)	16 (21,3)	0,205
sine scleroderma, n (%)	(6,3)	0 (0,0)	6 (8,0)	0,191
Raynaud, n (%)	93 (97,9)	20 (100)	73 (97,3)	0,460
EPID, n (%)	23 (24,5)	5 (26,3)	18 (24,0)	0,834
Hipertensión arterial pulmonar (tipo I), n (%)	14 (15,4)	5 (26,3)	9 (12,5)	0,138
Crisis renal, n (%)	1 (1,1)	0 (0,0)	1 (1,3)	0,613
Síndrome de Sjögren, n (%)	9 (9,9)	6 (35,3)	3 (4,0)	<0,001
ANA positivo, n (%)	94 (99,0)	19 (95,0)	75 (100)	0,052
Anti-Scl70, n (%)	16 (16,8)	4 (20,0)	12 (16,0)	0,671
Anti-centromero, n (%)	56 (59,0)	10 (50,0)	46 (61,3)	0,360

Tabla 2. Manifestaciones clínicas gastrointestinales.

	Total (n = 95)	Anti-Ro52/SSA positivo (n = 20)	Anti-Ro52/SSA negativo (n = 75)	p valor
Síntomas GI (todos), n (%)	64 (67,4)	18 (85,0)	47 (62,7)	0,058
Reflujo gastroesofágico, n (%)	55 (57,9)	16 (80,0)	39 (52,0)	0,024
Disfagia orofaríngea, n (%)	13 (13,7)	0 (0,0)	13 (17,3)	0,045
Disfagia esofágica, n (%)	38 (40,0)	8 (40,0)	30 (40,0)	1,000
Dispepsia, n (%)	28 (29,8)	8 (40,0)	20 (27,0)	0,260
Alt. del ritmo deposicional, n (%)	15 (16,0)	8 (40,0)	7 (9,5)	0,001
Suboclusión intestinal, n (%)	1 (1,1)	0 (0,0)	1 (1,3)	0,604
Malabsorción intestinal, n (%)	2 (2,1)	1 (5,0)	1 (1,3)	0,310

Conclusiones: La positividad del anticuerpo anti-Ro52/SSA *antibody* no se asoció con TMD en nuestro estudio. Aunque no alcanzó significación estadística ($p = 0,059$), los pacientes anti-Ro52/S positivo tienden a ser más sintomáticos. Podría haber asociaciones entre la positividad del anti-Ro/SSA y algunos síntomas gastrointestinales como el RGE y la diarrea o incontinencia fecal. Nuevos estudios con mayor tamaño muestral podrían confirmar estas tendencias y explorar potenciales mecanismos fisiopatológicos.

P461. NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD CON CARACTERÍSTICAS AUTOINMUNES (HPAF): ¿UNA NUEVA ENTIDAD?

Pol Maymó¹, Javier Narváez¹, Guadalupe Bermudo², Vanesa Vicens², Santiago Bolívar³, Belén del Río³, Judith Palacios¹, Martí Aguilar¹, Montserrat Roig¹, Laia de Daniel¹, Paola Vidal¹, Joan Miquel Nolla¹ y María Molina Molina²

¹Servicio de Reumatología; ²Servicio de Neumología. Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar; ³Radiología. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Introducción: La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es una enfermedad pulmonar intersticial inducida por antígenos inhalados que provocan una respuesta inflamatoria linfocitaria bronco-alveolar. Esta respuesta inmunitaria se caracteriza por una proliferación de linfocitos CD8+ citotóxicos y la producción de anticuerpos específicos (precipitinas) por células plasmáticas, estimuladas por linfocitos CD4+ Th1. Se ha observado que algunos pacientes con NH desarrollan fenómenos de autoinmunidad.

Objetivos: Analizar las características, evolución y respuesta al tratamiento de una cohorte de pacientes adultos con NH con características autoinmunes (HPAF).

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con HPAF diagnosticados en una Unidad Funcional de Intersticio Pulmonar de un hospital universitario de tercer nivel. El diagnóstico de NH se estableció en base a los criterios de consenso ATS/JRS/ALAT de 2020.

Resultados: Hasta la fecha se han identificado 28 pacientes (24 mujeres), con una edad media al diagnóstico de 68,7 ± 8 años. Las principales características de estos pacientes se detallan en la tabla 1. Veintitrés (82%) tenían una EPID fibrosante, siendo el patrón radiológico más frecuente el de NINEF (64,2%). Se realizó biopsia pulmonar en 17 casos (60,7%), objetivándose hallazgos compatibles con NH en 11 (39,2%). Quince pacientes (53,5%) fueron diagnosticados de enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS), incluyendo esclerosis sistémica (7), Sd Sjögren (4), vasculitis ANCA (3) y AR (1). Los 13 restantes tenían datos clínicos y/o inmunológicos de autoinmunidad, pero sin cumplir criterios diagnósticos (o de clasificación) de EAS. En el 53,6% de los pacientes, el diagnóstico de NH precedió a la detección de autoinmunidad en un tiempo medio de 26,8 meses; en el 46,4 restante, la alteración autoinmune fue concomitante con el momento del diagnóstico. Las principales manifestaciones clínicas en los pacientes con HPAF fueron el síndrome seco (53,8%) y el fenómeno de Raynaud (39,3%). Los anticuerpos más frecuentes, fueron los ANA. Se instauró tratamiento con glucocorticoides en el 89,3% de los pacientes, inmunosupresores en el 75% (micofenolato 71,4%, rituximab en el 21,4% y tratamiento antifibrótico en el 39,3%. Tras un seguimiento (mediana) de 50 meses (IQR 25th-75th: 20,2-101,7), se objetivó empeoramiento clínico en el 67,9% de los pacientes, progresión radiológica en el 64,3% y deterioro en las pruebas funcionales respiratorias en el 57,1%. Un 32,1% acabó desarrollando una insuficiencia respiratoria crónica con necesidad de oxigenoterapia, un 21,4% (6/28) eran candidatos a trasplante pulmonar y un 10,7% (3/28) fallecieron (tras una mediana de seguimiento de 104,4 meses). En el estudio comparativo con controles con NH sin autoinmunidad (tabla 2), los pacientes con HPAF tuvieron un menor deterioro funcional (57,1 vs. 90,9%, $p = 0,004$) y menor mortalidad (10,7 vs. 36,4%, $p = 0,042$).

Conclusiones: En la práctica clínica es común identificar un subgrupo de pacientes con NH y características autoinmunes. La NH y varias EAS comparten una desregulación de las células T, lo que podría explicar la mayor incidencia de enfermedad autoinmune en pacientes con NH. Queda por determinar si la HPAF es un fenotipo clínico distinto de la NH. En nuestra experiencia el tratamiento inmunosupresor en estos casos parece reducir el deterioro funcional y disminuir la mortalidad, al igual que en la IPAF. La menor proporción de patrones fibrosantes en la HPAF explicaría su eficacia.

Tabla 1. Características clínicas y AI en HPAF				
		HPAF no EAS (n=13)	HPAF-EAS (n=15)	Total HPAF (n=28)
Sexo, n (%)	Hombre	1 (7.7)	3 (20)	4 (14.3)
	Mujer	12 (92.3)	12 (80)	24 (85.7)
Edad, media (DE)		68.9 (±7.7)	68.6 (±9.7)	68.7 (±8.7)
Tabaco, n (%)	Nunca fumador	9 (69.2)	12 (80)	21 (75)
	Exfumador	4 (30.8)	3 (20)	7 (25)
IMC, media (DE)		30.8 (±5.2)	29.3 (±5.1)	29.9 (±5.1)
Antecedente personal de AI o HS, n (%)		5 (38.5)	8 (53.3)	13 (46.4)
NH fibrosante, n (%)		10 (76.9)	13 (86.7)	23 (82.1)
Patrón fibrosante en TCAR, n (%)		8 (61.5)	10 (66.7)	18 (64.3)
Sintomática al Diagnóstico, n (%)		13 (100)	15 (100)	28 (100)
Exposición (clínica), n (%)		9 (69.2)	14 (93.3)	23 (82.1)
Infección viral previa, n (%)		2 (15.4)	5 (33.3)	7 (25)
CLÍNICA				
Raynaud, n (%)		5 (38.5)	6 (40)	11 (39.3)
Artritis, n (%)		1 (7.7)	2 (13.3)	3 (10.7)
Telangiectasias, n (%)		2 (15.4)	3 (20)	5 (17.9)
Edema de dedos, n (%)		1 (7.7)	2 (13.3)	3 (10.7)
Síndrome seco, n (%)		7 (53.8)	6 (40)	13 (46.4)
RGE, n (%)		9 (69.2)	10 (66.7)	19 (67.9)
AUTOINMUNIDAD				
Precipitinas, n (%)		10 (76.9)	9 (60)	19 (67.9)
ANA, n (%)		9 (69.2)	12 (80)	21 (75)
FR, n (%)		4 (30.8)	6 (40)	10 (35.7)
ACPA, n (%)		3 (23.1)	2 (13.3)	5 (17.9)
anti-Ro52, n (%)		5 (38.5)	5 (33.3)	10 (35.7)
anti-Ro60, n (%)		0	3 (20)	3 (10.7)
anti-La, n (%)		1 (7.7)	2 (13.3)	3 (10.7)
Ac ES, n (%)		4 (30.8)	5 (33.3)	9 (32.1)
Ac MI, n (%)		1 (7.7)	2 (13.3)	3 (10.7)
Ac SAS, n (%)		3 (23.1)	2 (13.3)	5 (17.9)
ANCA, n (%)	MPO	2 (15.4)	3 (20)	5 (17.9)
	PR3	0	1 (6.7)	1 (3.6)
ECA, n (%)		3 (23.1)	2 (13.3)	5 (17.9)
LDH, n (%)		7 (53.8)	9 (60)	16 (57.1)
TEMPORALIDAD				
NH previa a AI, n (%)		9 (69.2)	6 (40)	15 (53.6)
NH concomitante a AI, n (%)		4 (30.8)	7 (46.7)	11 (39.3)
Diagnóstico EAS previo a NH, n (%)		0	0	0
TRATAMIENTO				
Retraso exposición, n (%)		9 (69.2)	11 (73.3)	20 (71.4)
Glucocorticoides, n (%)		10 (76.9)	15 (100)	25 (89.3)
FAMEsc, n (%)	Leflunomida	0	1 (6.7)	1 (3.6)
	Micofenolato Sódico	5 (38.5)	9 (60)	14 (50)
	Micofenolato Mofetilo	4 (30.8)	2 (13.3)	6 (21.4)
	Azatioprina	3 (23.1)	1 (6.7)	4 (14.3)
	Tacrolimus	2 (15.4)	0	2 (7.1)
Immunosupresor, n (%)		1 (7.7)	5 (33.3)	6 (21.4)
Rituximab, n (%)		4 (30.8)	5 (33.3)	9 (32.1)
Antifibrótico, n (%)	Nintedanib	4 (30.8)	5 (33.3)	9 (32.1)
	Pirfenidona	2 (15.4)	3 (20)	5 (17.9)

AI: autoinmunidad; NH: neumonitis por hipersensibilidad; HPAF: neumonitis por hipersensibilidad con características autoinmunes; EAS: enfermedad autoinmune sistémica; HS: hipersensibilidad; ES: esclerosis sistémica; MI: miopatía inflamatoria idiopática; SAS: sd antisintetasa; ECA: enzima convertidora angiotensina; LDH: lactato deshidrogenasa; FAMEsc: fármaco modificador de la enfermedad sintético convencional

Tabla 2. Estudio comparativo entre HPAF y NH			
	NH (n=22)	HPAF (n=28)	p
Patrón Fibrosante en TCAR	20 (90.9%)	18 (64.3%)	0.020
Patrón NIU en TCAR	5 (22.7%)	3 (10.7%)	0.250
Patrón NINE en TCAR	7 (31.8%)	15 (53.6%)	0.203
Tratamiento con GCS	22 (100%)	25 (89.3%)	0.113
Tratamiento con IS (no RTX)	10 (45.4%)	21 (75%)	0.049
Tratamiento con RTX	0	6 (21.4%)	0.024
Tratamiento con antifibrótico	13 (59.1%)	11 (39.3%)	0.117
Progresión Clínica	16 (72.7%)	19 (67.9%)	0.426
Progresión Radiológica	18 (81.8%)	18 (64.3%)	0.233
Progresión Funcional	20 (90.9%)	16 (57.1%)	0.004
Necesidad de Oxigenoterapia	9 (40.9%)	9 (32.1%)	0.177
Indicación de Trasplante Pulmonar	5 (22.7%)	6 (21.4%)	0.233
Exitus	8 (36.4%)	3 (10.7%)	0.042
Retraso Diagnóstico, meses	29.3±47.7	35.3±44.9	0.069
Tiempo Seguimiento, meses	71.8±43.5	61.5±48.7	0.452
Tiempo desde el diagnóstico hasta la indicación de trasplante, meses	29.6±34.2	49.2±27.7	0.385
Tiempo desde el diagnóstico hasta exitus, meses	79.4±36.9	79.8±50.4	0.896

Los resultados se presentan como medio ± desviación estándar o número de casos con porcentajes.
 NH: neumonitis por hipersensibilidad; HPAF: neumonitis por hipersensibilidad con características autoinmunes.
 GCS: glucocorticoides; IS: inmunosupresor; RTX: Rituximab

P462. TRATAMIENTO DE LA PATOLOGÍA OCULAR INFLAMATORIA DE SUPERFICIE REFRACTARIA CON INHIBIDORES DE LAS JANUS QUINASAS. ESTUDIO MULTICÉNTRICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Lara Sánchez-Bilbao¹, José Luis Martín-Varillas², Vanesa Calvo-Río¹, Mar Esteban Ortega³, Santiago Muñoz³, José Luis Álvarez-Vega⁴, Ignacio Torre-Salaberri⁵, Ana Urruticoechea-Arana⁶, Elia Valls-Pascual⁷, Rosalía Demetrio-Pablo¹ y Ricardo Blanco¹

¹Reumatología y Oftalmología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Inmunopatología. Santander.
²Reumatología. IDIVAL. Grupo de Inmunopatología. Hospital de Laredo.
³Reumatología y Oftalmología. Hospital Universitario Infanta Sofía. Madrid.
⁴Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.
⁵Reumatología. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao.
⁶Reumatología. Hospital Can Misses. Ibiza.
⁷Reumatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia.

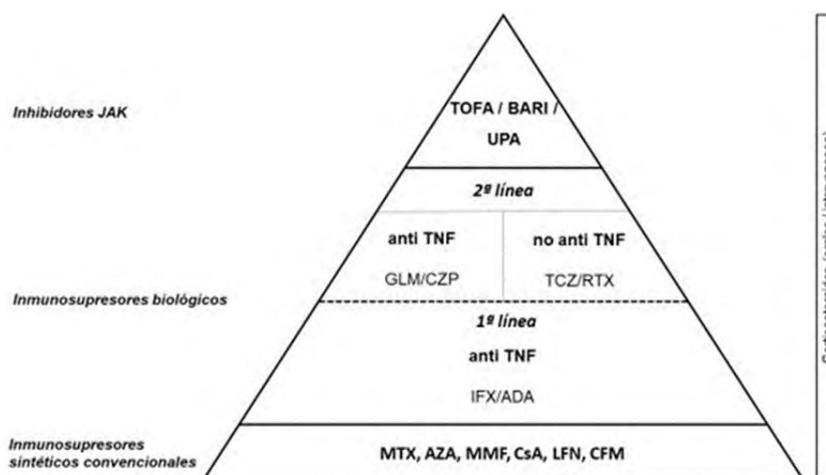
Introducción: La patología ocular inflamatoria (POI) incluye la afectación interna (uveítis) y externa [principalmente patología de la superficie ocular (PSO) como epi/escleritis y queratitis ulcerativa periférica (PUK)]. La PSO puede ser grave y refractaria a inmunosupresores convencionales e incluso a la terapia biológica. Los inhibidores de la Janus quinasas (JAKINIB) han demostrado su eficacia en casos refractarios de diferentes enfermedades inflamatorias inmunomediadas (IMID).

Objetivos: En pacientes con PSO refractaria tratados con JAKINIB nuestros objetivos fueron a) evaluar los pacientes de diferentes centros de referencia del territorio español, b) revisar la literatura disponible.

Métodos: Estudio multicéntrico de 7 pacientes con PSO refractaria tratados con JAKINIB. Para la revisión bibliográfica se ha realizado una búsqueda en PubMed, Embase y en la biblioteca Cochrane desde su inicio hasta el 1 de enero de 2024. Se incluyeron artículos de investigación originales que estudiaran el tratamiento con JAKINIB

Estudio, año	Casos	Edad/Sexo	Enf. subyacente	JAKINIB	Patología ocular	Tratamiento inmunosupresor previo	Respuesta ocular
Meadow et al. 2014	1	59, F	Artritis reumatoide	TOFA	PUK	MTX, ABA, ivMP	Mejoría parcial
Paley et al. 2019	1	40, F	Idiopática	TOFA	Escleritis	MTX, MMF, AZA, CYP	Mejoría completa
Liu J et al. 2020	1	30, M	Síndrome de Behçet	TOFA	Escleritis	SSZ, MTX, AZA, LFN, THD, COL, GLM	Mejoría parcial
Pyare et al. 2020	1	45, F	Idiopática	TOFA	Escleritis necrotizante	MMF	Mejoría completa
Fabiani et al. 2020	1	45, F	Artritis reumatoide	TOFA	Escleritis	ETN, ADA, TCZ, RTX	Mejoría completa
Markus et al. 2021	1	50, F	Idiopática	TOFA	Escleritis	AZA, MTX, ADA	Mejoría completa
Pyare et al. 2022	10	1. 47, F 2. 51, F 3. 41, M 4. 41, F 5. 58, F 6. 39, F 7. 51, M 8. 35, F 9. 22, F 10. 41, M	1. GPA 2. Idiopática 3. Idiopática 4. Idiopática 5. Idiopática 6. Idiopática 7. Idiopática 8. Síndrome de Sjögren 9. Idiopática 10. Idiopática	1. TOFA 2. TOFA 3. TOFA 4. TOFA 5. TOFA 6. TOFA 7. TOFA 8. TOFA 9. TOFA 10. TOFA	1. Escleritis 2. Escleritis 3. Escleritis 4. Escleritis 5. Escleritis 6. Escleritis 7. Escleritis 8. Escleritis 9. Escleritis 10. Escleritis	1. ivMP, CFM, MMF 2. MMF 3. AZA 4. Only glucocorticoids 5. Only glucocorticoids 6. MTX 7. MMF 8. Only glucocorticoids 9. MTX, AZA 10. ivMP	1. Mejoría completa 2. Mejoría completa 3. Mejoría completa 4. Mejoría completa 5. Mejoría completa 6. Mejoría completa 7. Mejoría completa 8. Mejoría completa 9. Mejoría completa 10. Mejoría completa
Dey et al. 2023	3	1. 53, F 2. 18, M 3. 47, F	1. Idiopática 2. Idiopática 3. Idiopática	1. TOFA 2. TOFA 3. TOFA	1. Escleritis necrotizante 2. Escleritis 3. Escleritis	1. MMF, ADA 2. MMF, MTX 3. MTX, ADA	1. Mejoría completa 2. Mejoría completa 3. Mejoría completa
Baquet et al. 2023	1	51, F	Espondiloartritis axial	UPA	Escleritis posterior	MTX, AZA, CsA, IFX, RTX, GOLi, ADA	Mejoría completa
Estudio actual, 2024	7	1. 50, M 2. 85, F 3. 41, F 4. 45, F 5. 49, F 6. 62, F 7. 68, M	1. Artritis reumatoide 2. Artritis reumatoide 3. Policondritis recurrenente 4. Espondilitis anquilosante 5. Artritis reumatoide 6. Artritis reumatoide 7. Artritis reumatoide	1. BARI 2. BARI 3. BARI 4. UPA 5. UPA 6. UPA 7. BARI	1. Escleritis 2. PUK 3. PUK 4. Escleritis 5. Escleritis 6. PUK 7. PUK	1. ivMP, MTX, SARI 2. MTX, LFN, CZP, ADA, iv MP. 3. MTX, CsA, SSZ, MMF, AZA, IFX, TCZ, CZP, ABA, ADA. 4. MTX, ADA, 5. ivMP, MTX, TCZ, ADA, GOLi, CZP 6. MTX 7. MTX, LFN	1. No mejoría 2. Mejoría completa 3. Mejoría completa 4. Mejoría completa 5. Mejoría completa 6. Mejoría completa 7. Mejoría completa

Casos clínicos y revisión bibliográfica de pacientes con patología inflamatoria de superficie ocular refractaria tratada con inhibidores de las Janus quinasas.



Abordaje terapéutico para la patología de superficie ocular refractaria.

en pacientes con PSO. Además, se propone un esquema de abordaje terapéutico de la PSO refractaria.

Resultados: Se han identificado 7 casos en siete hospitales universitarios y 20 casos en la revisión de la literatura. Estos 27 pacientes (20 mujeres/7 hombres) (35 ojos afectados), con una edad media de $46,8 \pm 13,4$ años, presentaban diferentes PSO refractarias (PUK = 5; escleritis = 22). Los patrones de escleritis fueron difuso o nodular (n = 24), necrotizante (n = 2) y posterior (n = 1). La mayoría de las PSO fueron idiopáticas (n = 14; 51,9%), mientras que 13 casos (48,1%) estaban asociados a IMID. Las principales IMID subyacentes fueron la artritis reumatoide (n = 7, 50%) y las espondiloartritis (n = 2; 14,3%) (tabla). Además del tratamiento con glucocorticoides sistémicos, antes de iniciar un JAKINIB algunos pacientes recibieron fármacos inmunosupresores convencionales (n = 22; 81,5%) y biológicos (n = 12; 44,4%). El JAKINIB más utilizado fue tofacitinib (n = 19; 70,4%), seguido de baricitinib (n = 4; 14,8%) y upadacitinib (n = 4; 14,8%). En dos pacientes se suspendió upadacitinib debido a anemia y reacción adversa cutánea. No se observaron efectos adversos graves. Por último, solo en un paciente se retiró baricitinib por falta de mejoría. Tras iniciar el tratamiento con JAKINIB, 26 pacientes presentaron una mejoría clínica, completa (n = 24; 88,8%) o parcial (n = 2; 7,4%). Basándose en los datos previos, se ha propuesto un esquema de abordaje terapéutico para la PSO refractaria (fig.).

Conclusiones: El tratamiento con JAKINIB puede ser una alternativa eficaz y segura en la PSO refractaria a terapia inmunosupresora convencional o incluso a terapia biológica.

P463. CARACTERIZACIÓN DE LA NEUMONÍA INTERSTICIAL CON CARACTERÍSTICAS AUTOINMUNES (*INTERSTITIAL PNEUMONIA WITH AUTOIMMUNE FEATURES, IPAF*) EN UN CENTRO NACIONAL DE REFERENCIA

Arturo Llobell Uriel¹, Belén Atienza-Mateo², David Iturbe-Fernández³, Víctor M. Mora-Cuesta³, Marcos López-Hoyos⁴, José M. Cifrián³ y Ricardo Blanco²

¹Servicio de Reumatología. Parc Taulí Hospital Universitario. Sabadell.

²Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander. ³Servicio de Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander. ⁴Servicio de Inmunología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander.

Introducción y objetivos: La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) comprende una amplia gama de trastornos categorizados por hallazgos clínicos, radiográficos y patológicos estrechamente relacionados con enfermedades autoinmunes del tejido conectivo (ETC), lo que requiere descartar la presencia de una posible ETC al diagnóstico de EPID. Un número significativo de pacientes puede presentar signos inespecíficos de autoinmunidad, ya sea clínica y/o serológicamente, sin cumplir criterios de ETC específica, lo que ha llevado clasificar esta enfermedad como Neumonía Intersticial con Características Autoinmunes (*Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features, IPAF*). En nuestro estudio, pretendemos caracterizar una cohorte de pacientes con EPID que cumplen criterios de IPAF.

Métodos: Se recopilaron datos de pacientes evaluados en la unidad multidisciplinaria de Neumología y Reumatología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander). Los pacientes incluidos tenían un diagnóstico confirmado de EPID, determinado mediante tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax o biopsia pulmonar. Se revisaron las historias clínicas electrónicas para evaluar los criterios clínicos y/o serológicos de IPAF, así como los informes de TCAR y biopsia pulmonar. La exclusión del estudio se llevó a cabo si los pacientes cumplían con los criterios de

clasificación para una ETC específica o si había datos incompletos para evaluar su caso.

Resultados: De la cohorte de 689 pacientes con EPID, se incluyeron 34 individuos que cumplían criterios de IPAF. La edad promedio al diagnóstico era de $58 \pm 11,84$. 22 (65%) eran hombres y 12 (35%) mujeres. 27 (79%) tenían antecedentes de tabaquismo. De los 34 pacientes, 15 (44%) cumplieron con los criterios clínicos de IPAF, siendo el fenómeno de Raynaud la manifestación más frecuente (n = 10), seguida de artritis inflamatoria (n = 8), edema digital (n = 2) y ulceración digital (n = 1). Los criterios serológicos de IPAF se cumplían en 28 (84%). El criterio serológico más prevalente fue la presencia de ANA > 1:320 (patrones: moteado, homogéneo o combinado, n = 17), seguido de factor reumatoide positivo (n = 6), anti-CCP positivo (n = 3), anti- $\beta 2$ glicoproteína (n = 3), anti-DNA (n = 2), anti-SSA (n = 2), anti-Ku (n = 2) y anti-Ro52 (n = 1). De los criterios radiológicos y morfológicos, 30 pacientes (88%) cumplieron con los requisitos de IPAF, siendo la neumonía intersticial usual (NIU) (n = 11) la observada con mayor frecuencia, seguida del patrón probable de NIU (n = 7) y la neumonía intersticial no específica (NINE) (n = 8). La tabla muestra las características demográficas, clínicas, serológicas y morfológicas de estos pacientes.

Tabla 1. Características demográficas, clínicas, serológicas y morfológicas de 34 pacientes con IPAF.

Características	Pacientes EPID con criterios IPAF
Edad al diagnóstico de EPID (años), media \pm DE	58 \pm 11,84
Sexo (hombres/mujeres), n (%)	22/12 (65/25)
Antecedentes de tabaquismo, n (%)	27 (79)
PFRs al diagnóstico de EPID	
FVC (% predicho), media \pm DE	77.46 \pm 23.1
DLCO (% predicho), media \pm DE	40.87 \pm 15.8
Dominio clínico, n (%)	
Fenómeno de Raynaud	10 (29)
Artritis inflamatoria	8 (24)
Edema digital	2 (6)
Fisura/ulceración digital distal	1 (3)
Telangiectasia palmar	0 (0)
Signo de Gottron	0 (0)
Dominio serológico, n (%)	
ANA >1:320 moteado, homogéneo o combinado	17 (50)
Factor reumatoide	6 (18)
Acs Anti-CCP	3 (9)
Acs Anti-B2 glicoproteína	3 (9)
Acs Anti-DNA	2 (6)
Acs Anti-Ssa	2 (6)
Acs Anti-Ku	2 (6)
Acs Anti-Ro52	1 (3)
Dominio morfológico, n (%)	
Patrón de NIU en TCAR	11 (32)
Patrón de probable NIU en TCAR	7 (21)
Patrón de NINE en TCAR	8 (24)
Otros patrones de TCAR	6 (18)
Patrones histológicos sugerentes	17 (50)

DLCO: capacidad de difusión del pulmón para monóxido de carbono; FVC: forced vital capacity; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; DE: desviación estándar; VA: volumen alveolar; Acs: anticuerpos; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución; NIU: neumonía intersticial usual; NINE: neumonía intersticial no específica.

Conclusiones: Este es un estudio retrospectivo, unicéntrico, enfocado en pacientes que cumplían con los criterios de IPAF. En esta cohorte se encontró una mayor proporción de hombres (65%), y una alta proporción de pacientes que presentaba antecedentes de tabaquismo (79%). En cuanto a las características clínicas, serológicas o morfológicas, incluso con menos de la mitad de los pacientes (44%) mostrando características clínicas de ETC, los criterios serológicos (84%) y radiológico-morfológicos (88%) fueron cumplidos por la

mayoría de los pacientes. Dado el beneficio del tratamiento inmunosupresor temprano en esta enfermedad, se debería priorizar una identificación exhaustiva de hallazgos en los dominios clínicos, serológicos y/o morfológicos al abordar a los pacientes cuando se sospecha un diagnóstico de IPAF.

P464. CARACTERIZACIÓN CLÍNICA DE AORTITIS Y PERIAORTITIS: ESTUDIO DE 134 PACIENTES DE UN HOSPITAL UNIVERSITARIO

Carmen Secada Gómez¹, Javier Loricera¹, Adrián Martín-Gutiérrez¹, Fernando López-Gutiérrez¹, Lucía García-Alcalde², María Núñez-Sayar², Ander Ucelay-Aristi², Isabel Martínez Rodríguez³, Santos Castañeda⁴ y Ricardo Blanco¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Immunopatología. Santander. ²Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ³Servicio de Medicina Nuclear. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Grupo de Imagen Molecular. Santander. ⁴Servicio de Reumatología. Hospital Universitario La Princesa. IIS-Princesa. Madrid.

Introducción: La aortitis y periaortitis representan la inflamación de la pared aórtica y tejidos periaórticos circundantes, respectivamente. Ambas pueden ser entidades severas, idiopáticas o secundarias a procesos infecciosos y no infecciosos, usualmente tienen manifestaciones no específicas. El diagnóstico temprano es un reto. **Objetivos:** Identificar las causas y características principales de la aortitis y periaortitis en pacientes de un centro hospitalario universitario.

Métodos: Estudio observacional de 134 pacientes con aortitis y periaortitis de un centro hospitalario de referencia en España.

Resultados: Se incluyeron 134 pacientes (87 mujeres/47 hombres) con edad media \pm desviación estándar de 55,1 \pm 9,1 años con aortitis (n = 132) o periaortitis (n = 2). La aortitis estaba asociada a: arteritis de células gigantes (n = 102), arteritis de Takayasu (n = 6), enfermedad

relacionada con IgG4 (n = 6), aortitis infecciosa (n = 3), malignidad (n = 1), fármacos (n = 1), aislada (n = 1) y otras enfermedades inflamatorias sistémicas inmunomediadas (n = 12) (IMID). Estas IMID incluían: síndrome de Sjögren (n = 2), sarcoidosis (n = 2), artritis reumatoide (n = 2), espondiloartritis axial (n = 2), enfermedad inflamatoria intestinal (n = 1), cirrosis biliar primaria (n = 1), fibrosis pulmonar idiopática (n = 1) y panarteritis nodosa (n = 1). Las periaortitis fueron debidas en ambos casos a fibrosis retroperitoneal idiopática (tabla). Las técnicas de imagen usadas para el diagnóstico fueron: ¹⁸F-FDG PET/TAC (n = 133), tomografía computarizada axial (TAC) (n = 44) y resonancia magnética (RM) (n = 33). La aorta torácica ascendente fue el segmento aórtico más frecuentemente afectado (fig.). Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron la polimialgia reumática (52,2%) y la astenia (53,7%). Otras manifestaciones frecuentes fueron la claudicación de extremidades (23,9%) y el dolor lumbar inflamatorio (26,9%). Los reactantes de fase aguda estaban elevados.

Conclusiones: La aortitis no es una condición infrecuente que puede estar asociada a diferentes entidades. La presentación clínica suele ser inespecífica y requiere un alto índice de sospecha, razón por la cual a menudo el diagnóstico se retrasa.

P465. FENOTIPOS CLÍNICOS EN AORTITIS MEDIANTE ANÁLISIS CLUSTER EN UNA COHORTE DE 132 PACIENTES

Carmen Secada Gómez¹, Javier Loricera¹, Fernando López-Gutiérrez¹, Adrián Martín Gutiérrez¹, Iván Ferraz-Amaro² y Ricardo Blanco¹

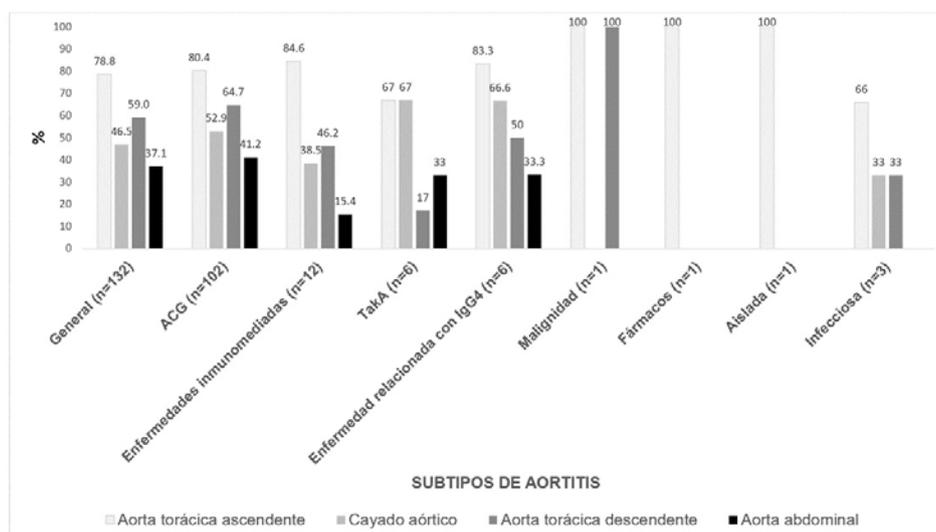
¹Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Grupo de Immunopatología. IDIVAL. Santander. ²Servicio de Reumatología. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. Tenerife.

Introducción: La aortitis es una entidad que puede asociarse a diferentes patologías subyacentes. Puede presentarse con síntomas isquémicos o sistémicos, pero a menudo los síntomas no son específicos.

	General n=134	ACG n=102	TakA n=6	Enfermedades inmuno- mediadas n=12	AORTITIS					PERIAORTITIS Fibrosis retroperitoneal idiopática n=2
					Enfermedad relacionada con IgG4 n=6	Malignidad n=1	Fármacos n=1	Aislada n=1	Infecciosas n=3	
Sexo (femenino/masculino)	87F/47M	65F/37M	6F	10F/2M	3F/3M	1M	1F	1M	3M	2F
Edad (mediatde)	55.1±9.1	67.9±9.9	41.8±14.1	61.3±16	55.3±11.1	62	48	46	49.7±17	63.5±3.5
FRCV, n (%)										
-HTA	68 (50.7)	54 (52.9)	4 (66.6)	7 (58.3)	3 (50)	-	-	-	-	-
-DLP	64 (47.8)	48 (47.1)	4 (66.6)	8 (50)	2 (33.3)	-	1 (100)	1 (100)	1 (33.3)	1 (50)
-DM	17 (12.7)	14 (13.7)	-	1 (8.3)	-	1 (100)	1 (100)	-	-	-
-Fumadores / ex-fumadores	37 (27.4)	23 (22.6)	5 (83.3)	6 (50)	1 (16.7)	-	-	1 (100)	-	1 (50)
Diagnóstico de aortitis (técnicas de imagen)	TAC (n=44) ¹⁸ F-FDG PET/TAC (n=133) RM (n=33)	TAC (n=25) PET/TAC (n=102) RM (n=20)	TAC (n=5) PET/TAC (n=6) RM (n=4)	TAC (n=5) ¹⁸ F-FDG PET/TAC (n=12) RM (n=6)	TAC (n=3) PET/TAC (n=6) RM (n=1)	TAC (n=1) PET/TAC (n=1)	TAC (n=1) ¹⁸ F-FDG PET/TAC (n=1)	TAC (n=1) ¹⁸ F-FDG PET/TAC (n=1)	TAC (n=1) ¹⁸ F-FDG PET/CT (n=2)	TAC (n=2) ¹⁸ F-FDG PET/TAC (n=2) RM (n=2)
Retraso diagnóstico (meses entre aparición de la clínica y el diagnóstico de aortitis) mediana [RIC]	9 [7.5-10]	3 [2-6]	7.5 [2-20.2]	3 [2-10]	9 [3.7-21]	32	10	8	13 [7.5-18.5]	9.5 [8.2-10.7]
Manifestaciones sistémicas, n (%)										
-Síndrome general	72 (53.7)	53 (52.0)	3 (50)	7 (58.3)	4 (66.7)	1 (100)	1 (100)	1 (100)	1 (33.3)	1 (50)
-Fiebre	22 (16.4)	18 (17.7)	1 (16.7)	3 (25)	3 (50)	-	-	-	-	-
-PmR	70 (52.2)	63 (62.8)	-	3 (25)	3 (50)	1 (100)	-	-	-	-
Manifestaciones craneales isquémicas, n (%)										
-Cefalea	43 (32.1)	40 (39.2)	2 (33.3)	-	1 (16.7)	-	-	-	-	-
-Claudicación mandibular	12 (8.9)	12 (11.8)	-	-	-	-	-	-	-	-
-Manifestaciones oculares	20 (14.9)	17 (16.7)	1 (16.7)	1 (8.3)	1 (16.7)	-	-	-	-	-
-Alteraciones de la arteria temporal	11 (8.2)	11 (10.8)	-	-	-	-	-	-	-	-
Otras manifestaciones, n (%)										
-Claudicación de extremidades	32 (23.9)	26 (25.5)	3 (50)	1 (8.3)	1 (16.7)	1 (100)	-	-	-	-
-Dolor abdominal	8 (6.0)	3 (2.9)	1 (16.7)	2 (16.6)	1 (16.7)	-	-	-	-	1 (50)
-Dolor de espalda inflamatorio	36 (26.9)	29 (28.1)	2 (33.3)	2 (16.6)	3 (50)	-	-	-	-	-
Laboratorio										
-PCR (mg/dL), mediana [RIC]	0.4 [0.4-4.0]	0.6 [0.4-3.2]	0.4 [0.2-2.1]	0.4 [0.9-3.6]	3.3 [0.9-4.2]	0.4	1.1	0.5	0.4	0.4
-VSG (mm Hg /1ra h), mediana [RIC]	27.8 [15.5-39.5]	26.5 [7-54]	16.5 [3.5-32.5]	36 [6-47]	53 [9-65]	-	50	29	7 [3-11]	12.5 [10-15]
-Hb (g/dL), mediana	13.3±1.2	12.8±1.5	12.8±0.9	13.2±1.6	14.1±1.5	14.9	11.1	14.7	14.3±4.1	13.1±1.25

Abreviaturas: ACG: arteritis de células gigantes, DLP: displipemia, DM: diabetes mellitus, Hb: hemoglobina, HTA: hipertensión arterial, PCR: proteína C reactiva, PmR: polimialgia reumática, RM: resonancia magnética, TAC: tomografía computerizada axial, TakA: arteritis de Takayasu, VSG: velocidad de sedimentación globular, ¹⁸F-FDG PET/TAC: ¹⁸F-fluorodesoxiglucosa tomografía de emisión de positrones/tomografía computerizada.

P464 Figura 1. Principales características de 134 pacientes con aortitis y periaortitis de un centro hospitalario universitario.



P464 Figura 2. Segmentos aórticos afectados en 132 pacientes con aortitis.

Objetivos: Identificar los fenotipos con características similares mediante el empleo de un análisis clúster y describir las características principales de dichos fenotipos.

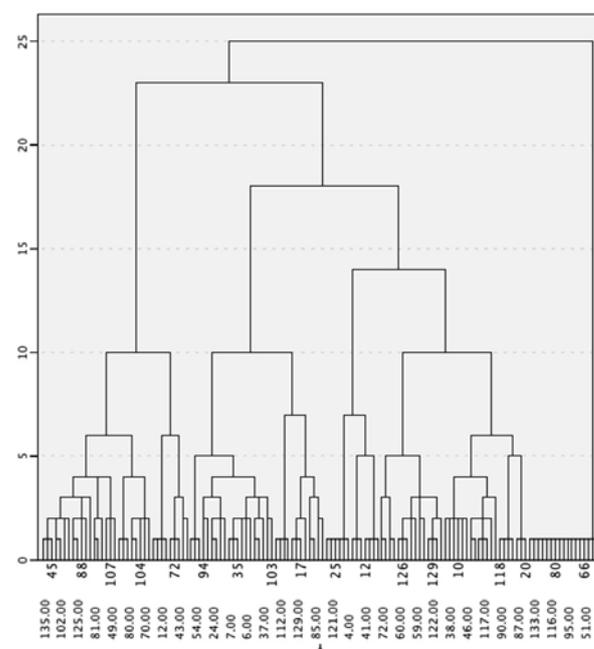
Métodos: Se llevó a cabo un análisis clúster en una cohorte de 132 pacientes diagnosticados de aortitis y seguidos en la última década en un hospital universitario. El test de chi² fue utilizado para comparar las variables categóricas en los diferentes grupos. El método de Ward fue usado para crear un dendrograma de los conglomerados jerárquicos dando lugar a tres clústeres: C1 (astenia), C2 (cefalea) and C3 (PmR).

poral (n = 10, 28,6%), claudicación mandibular (n = 11, 31,4%) y alteraciones visuales (n = 14, 40%). La polimialgia reumática fue predominante en todos los clústeres desde el 100% (C3) hasta el 48,7% (C1).

Características	Cohorte completa (n=132)	C1 (manifestaciones generales) (n=80)	C2 (manifestaciones craneales) (n=35)	C3 (PmR) (n=17)
Sexo (femenino/masculino)	85F/47M	49F/31M	23F/12M	13F/4M
Edad (media±desv.est)	64.8±12.4	63.7±12.4	66.1±11.7	64.6±13.8
Astenia	59 (44.7)	55 (68.7)	4 (11.4)	-
Hiporexia	22 (16.6)	22 (27.5)	-	-
Pérdida de peso	34 (25.7)	31 (38.7)	3 (8.6)	-
Fiebre	22 (16.6)	19 (23.7)	3 (8.6)	-
Cefalea	43 (32.1)	17 (21.2)	26 (74.3)	+
Alteraciones de la arteria temporal	12 (9.1)	2 (2.5)	10 (28.6)	-
Alteraciones visuales	18 (13.6)	4 (5)	14 (40)	-
Claudicación mandibular	14 (10.6)	2 (2.5)	11 (31.4)	-
PmR	70 (53)	39 (48.7)	14 (40)	17 (100)
Claudicación de extremidades superiores	28 (21.2)	23 (28.7)	5 (14.3)	-
Claudicación de extremidades inferiores	22 (16.6)	16 (20)	6 (17.1)	-

Principales características y manifestaciones clínicas de la población estudiada.

Resultados: Los clústeres observados fueron: C1 (n = 80, 60,6%), C2 (n = 35, 26,5%) y C3 (n = 17, 12,9%) (tabla, fig.). Las manifestaciones generales fueron predominantes en el clúster C1: astenia (n = 55, 68,7%), pérdida de peso (n = 31, 38,7%) e hiporexia (n = 22, 27,5%). Las manifestaciones craneales isquémicas fueron más frecuentes en el clúster C2: cefalea (n = 26, 74,3%), alteraciones de la arteria tem-



Dendrograma de los conglomerados jerárquicos.

Conclusiones: La aortitis es una entidad muy heterogénea con un amplio rango de manifestaciones clínicas. El análisis clúster puede ser utilizado para identificar los diferentes patrones clínicos.