Reumatol Clin. 2020;16(Espec Cong):93

Reumatología Clínica

https://www.reumatologiaclinica.org

P050 - ANTICUERPOS ANTI-KU: MUCHO MÁS QUE ESCLEROMIOSITIS

L. Montolío Chiva[1], J. Narváez[1], F. Morandeira[2], J. Bas[2], C. Marco[1], X. González Giménez[1], J.J. Alegre[3], J.M. López[4] y J.M. Nolla[1]

[1]Servicio de Reumatología; [2]Servicio de Inmunología. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.[3]Servicio de Reumatología; [4] Inmunología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.

Resumen

Introducción: Inicialmente, los anticuerpos (Ac) anti-Ku se describieron en pacientes con síndrome de superposición esclerosis sistémica (ESc) y miopatía inflamatoria (escleromiositis), aunque con posterioridad se han relacionado con una gran variedad de enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) cuestionándose su valor diagnóstico. Recientemente se ha descrito la posible existencia de 2 fenotipos clínicos distintos asociados a la presencia de Ac anti-Ku: uno con miositis y alto riesgo de desarrollar una enfermedad pulmonar intersticial (EPID) y otro con Ac anti-DNAn positivos y frecuente asociación con glomerulonefritis (Spielman L, et al. Ann Rheum Dis. 2019;78:1101-6).

Objetivos: Analizar la relevancia clínica y los diagnósticos principales de una serie de pacientes con Ac anti-Ku positivos.

Métodos: Estudio observacional descriptivo de los enfermos con Ac anti-Ku en dos hospitales de tercer nivel entre 2011 y 2019. Su determinación se realizó a criterio del médico solicitante.

Resultados. Se han identificado 23 pacientes (20 mujeres) con una edad media de 59 ± 14 años (rango, 24-83) y un tiempo de seguimiento (mediana) de 37 meses (1-208). Las principales características clínicas y analíticas, así como los diagnósticos clínicos finales de estos pacientes se exponen en la tabla. Las manifestaciones más frecuentes fueron el fenómeno de Raynaud (61%), artralgias inflamatorias/artritis (52%), EPID (30,5%), serositis (26%), afectación cardíaca 26%, miositis (17%), síndrome seco (17%) y afectación esofágica (17%). Ninguno de los pacientes presentó glomerulonefritis. En el análisis clúster (o de conglomerados jerárquicos) no pudimos identificar fenotipos clínicos, quizás por el pequeño tamaño de la muestra. Únicamente el 50% de los pacientes con miositis desarrollaron EPID. Respecto a los diagnósticos finales, sólo 1 de los pacientes (5%) fue diagnosticado de escleromiositis. Además de detectarlos en pacientes con ESc (39%) y miopatía inflamatoria idiopática (9%), los Ac anti-Ku se detectaron en otras EAS, siendo las más frecuentes el lupus eritematoso sistémico, la artritis reumatoide (AR) y el síndrome de superposición ES+AR.

Principales manifestaciones clínico-analíticas y diagnósticos finales de los pacientes con Ac anti-Ku

Diagnósticos clínicos finales:

Escleromiositis: 1

Miopatía inflamatoria idiopática: 1

Esclerosis sistémica (ESc): 6 (pre-esclerodermia: 3, ESc limitada: 3).

Lupus eritematoso sistémico: 2

Artritis reumatoide: 2

Síndrome de superposición AR + ESc limitada: 2

Síndrome de Sjögren primario: 1 (Sd de Sjögren secundario: 3)

Enfermedad mixta de tejido conectivo: 1

Polimialgia reumática: 1

Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo: 1

Hepatitis aguda por VHE: 1

Trombocitopenia autoinmune (PTI): 1

EPID fibrosante inducida por fármacos: 1

Enfermedad injerto contra huésped (EICH) sistémica en una paciente con leucemia aguda linfoblástica que recibió un trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos: 1

Cirrosis biliar primaria: 1

Manifestaciones clínicas (los enfermos podían tener más de una):

Fenómeno de Raynaud: 61% (14/23).

Artralgias inflamatorias/Artritis: 52% (12).

1699-258X © 2020. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados

Afectación pulmonar: 30,5% (7: NINE 3, NIU 2, otros patrones 2).

Serositis: 26% (6: pericarditis 4, pleuritis 1, pleuropericarditis 1).

Afectación cardíaca: 26% (6: HTP por ecocardiograma 3, miocarditis 2, arritmia 1).

Síndrome seco: 17% (4)

Miositis: 17% (4).

Afectación esofágica: 17% (4).

Citopenias autoinmunes: leucolinfopenia: 17% (4)/trombocitopenia: 13% (3).

Telangiectasias: 13% (3).

Fotosensibilidad: 13% (3).

Otras: alopecia no androgénica: 9% (2); polineuropatía sensitivo-motora: 4,5% (1); Puffy hands: 4,5% (1); fiebre: 4,5% (1); linfadenitis: 4,5% (1); aftas orales: 4,5% (1), y hemorragia retiniana: 4,5% (1).

Otros anticuerpos asociados:

ANA: 91% (21/23)

Ac anti Ro60/SSA: 30,5% (7)

Ac anti Ro52: 30,5% (7)

Ac anti RNP: 22% (5)

DNAn: 17% (4)

Ac anti-La/SSB: 17% (4)

Ac anticentrómero: 17% (4)

1699-258X © 2020. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados

Ac anti Mi-2: 13% (3)

Otros: Ac anti Sm: 9% (2); Ac anticardiolipina (IgG): 4,5% (1); PM/Scl: 4,5% (1); nucleosomas: 4,5% (1); Scl70: 4,5% (1); PL12: 4,5% (1); anti-U1-RNP: 4,5% (1) y NOR90: 4,5% (1).

Conclusiones: Los Ac anti-Ku se relacionan con una gran variedad de EAS, sin ser un marcador específico de ninguna de ellas, ni asociarse con ninguna manifestación clínica concreta. No hemos podido confirmar la existencia de fenotipos clínicos asociados a la presencia de estos anticuerpos.

1699-258X © 2020. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados