

Asociación entre las características basales de PFR y los criterios ATS/ERS 2022 de Fibrosis Pulmonar Progresiva en ES antes y después del diagnóstico de EPI



SANT PAU
Campus Salut
Barcelona



Hospital de
la Santa Creu i
Sant Pau

I. Castellví¹, H. Codes-Méndez¹, J. Tandaipan¹, J. Bernárdez¹, S. Fernández¹, S. Ros¹, B. Magallares¹, P. Moya¹, C Diaz-Torné¹, L. Sainz¹, HS. Park¹, A. Laiz¹, A. Casals¹, D. Castillo² y H. Corominas¹

¹Servicio de Reumatología, Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.

²Servicio de Neumología, Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España.



P143

Introducción

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es la principal causa de mortalidad en la esclerosis sistémica (ES). Existen datos limitados en la literatura sobre las características comparativas de la progresión de EPI en pacientes con EPI-ES.

Materiales y métodos



Resultados

- Inclusión de 64 pacientes con EPI-ES
 - 93.8% mujeres
 - 59.4% ES limitada / autoanticuerpo predominante: anti-topoisomerasa (28.1%)
- Media de tiempo de evolución de enfermedad:
 - ES: 18.77 años
 - EPI: 11.94 años
- Pacientes con criterios ATS/ERS de FPP durante el seguimiento (Tabla 1):
 - Según %CVF: asociado con CVF<70% o CVF<80% al diagnóstico de ES y EPI (p<0.02)
 - Según %DLCO: mayor variabilidad, sin diferencias estadísticamente significativas
- Pacientes con criterios ATS/ERS de FPP al final del estudio (Tabla 2):
 - Según %CVF: peor función pulmonar al diagnóstico de EPI pero no al diagnóstico de ES
 - Según %DLCO: sin peor función pulmonar al diagnóstico de ES ni al diagnóstico de EPI
- Comparación entre criterios Goh y ATS/ERS:
 - Pacientes con criterios de FPP según %FVC al final del seguimiento:
 - Mayor proporción de pacientes con CVF<70% y CVF<80% al debut de EPI
 - Sin diferencias significativas al debut de ES
 - Pacientes con criterios de FPP según %DLCO al final del seguimiento:
 - Sin diferencias significativas en las características basales
- Mayor mortalidad en pacientes:
 - Con criterios ATS/ERS de FPP según %FVC
 - En tratamiento dirigido para EPI
 - Sin diferencias significativas en otras características clínicas

Objetivos

1. Describir el declive de función pulmonar en pacientes con EPI-ES que cumplen el algoritmo de estadificación propuesto por Goh et al (2008) y los criterios ATS/ERS de fibrosis pulmonar progresiva (FPP).
2. Comparar la evolución entre pacientes que cumplen el algoritmo de estadificación de Goh y los criterios ATS/ERS.

Tabla 1: Pacientes que cumplen criterios ATS/ERS de FPP según PFR

Disminución absoluta %CVF≥5, n (%)	
- Año 1 tras diagnóstico de EPI	11/37 (29.7)
- Año 2	4/36 (11.1)
- Año 3	10/31 (32.2)
- Año 4	14/27 (51.8)
- Año 5	9/22 (40.9)
- Año 6	8/19 (42.1)
- Año 7	8/14 (57.1)
- Año 8	5/12 (41.6)
- Año 9	1/8 (12.5)
- Últimas PFR	17/48 (35.4)
Disminución absoluta %DLCO≥10, n (%)	
- Año 1 tras diagnóstico de EPI	5/35 (14.3)
- Año 2	11/33 (33.3)
- Año 3	7/26 (26.9)
- Año 4	12/28 (42.9)
- Año 5	6/23 (26.1)
- Año 6	8/17 (47.1)
- Año 7	4/11 (36.4)
- Año 8	5/12 (41.7)
- Año 9	4/10 (40)
- Año 10	3/8 (37.5)
- Últimas PFR	20/44 (45.5)

ATS/ERS: American Thoracic Society / European Respiratory Society;
FPP: Fibrosis Pulmonar Progresiva; PFR: Pruebas de Función Respiratoria

Tabla 2. Características significativas de los pacientes que cumplen criterios ATS/ERS de FPP

	Criterios ATS/ERS 2022 de FPP según %FVC		
	Disminución absoluta %CVF ≥5	Disminución absoluta %CVF <5	p valor
Características basales PFR			
Al diagnóstico de ES			
- %FVC, media (SD)	76.0 (26.75)	87.44 (12.97)	0.402
- ml-FVC, media (SD)	2.74 (1.18)	2.84 (0.66)	0.824
- %DLCO, media (SD)	68.0 (29.68)	106.25 (153.07)	0.591
- ml/mmHg/Mi-DLCO, media (SD)	13.78 (6.14)	15.15 (4.86)	0.614
Al diagnóstico de EPID			
- %FVC, media (SD)	65.24 (15.85)	83.97 (18.26)	0.003
- ml-FVC, media (SD)	1.97 (0.69)	2.60 (0.62)	0.001
- %DLCO, media (SD)	54.62 (15.30)	68.13 (21.48)	0.040
- ml/mmHg/Mi-DLCO, media (SD)	11.41 (3.43)	14.68 (5.03)	0.026
Criterios Goh.et al de riesgo de progresión de EPI			
Al diagnóstico de ES			
- %FVC<70, n (%)	3/5	2/16	0.063
- %FVC<80, n (%)	3/5	4/16	0.280
Al diagnóstico de EPI			
- %FVC<70, n (%)	10/17	7/31	0.025
- %FVC<80, n (%)	15/17	9/31	0.000
Características clínicas			
Fallecimientos durante el seguimiento, n (%)	12/17	11/31	0.020
Tratamiento EPID-SSc, n (%)	13/17	8/31	0.001
- Metotrexato	3/17	1/31	0.121
- Leflunomida	1/17	0/31	0.354
- Nintedanib	3/17	0/31	0.039
- Ciclofosfamida	6/17	5/31	0.211
- Azatioprina	1/17	3/31	0.900
- Micofenolato	12/17	10/31	0.016
- Corticosteroides	9/17	4/31	0.006
- Rituximab	5/17	1/31	0.018
- Tocilizumab	1/17	2/31	0.232

Conclusiones

1. El algoritmo de Goh (%CVF<70 al diagnóstico de EPI) resultó útil para predecir FPP en nuestra cohorte
 - %FVC<80 también mostró asociación con el desarrollo de FPP
 - Solo útil para predecir FPP tras el diagnóstico de EPI y no antes
 2. Los criterios ATS/ERS de FPP según %CVF también mostraron fiabilidad, aunque solo tras el diagnóstico de EPI
 3. Los criterios ATS/ERS de FPP según %DLCO mostraron mayor variabilidad, siendo menos fiables como indicadores pronósticos
- Se requieren estudios prospectivos y multicéntricos para validar los criterios de progresión de EPI-ES.

