

ESCLEROSIS SISTÉMICA Y ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA.
RESULTADOS DE UNA COHORTE OBSERVACIONAL.

Hospital Universitario
Virgen Macarena

Junta de Andalucía
Consejería Salud y Consumo
Servicio Andaluz de Salud

Paloma Muñoz Reinoso 1, J.L. Rodas Flores 1, I. Fernández-Maeztu Palacín 1, F.J. Toyos Sáenz de Miera 1, A. Hernández Martínez 2, J.J. Pérez Venegas 1.
Unidad de Gestión Clínica de Reumatología 1 y Neumología 2. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune de etiología desconocida. Clínicamente muy heterogénea, siendo la Enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) una de las principales causas de morbilidad en esta enfermedad, teniendo mayor riesgo de aparición en los primeros años tras el diagnóstico.

OBJETIVOS

Analizar las características clínicas de los pacientes con ES y EPID. Describir los patrones de afectación pulmonar, la evolución de la enfermedad y los tratamientos empleados.

MÉTODO

Estudio observacional, retrospectivo, unicéntrico, en el que se incluyen pacientes con ES según criterios de clasificación EULAR/ACR2013 con EPID asociada, de un total de 119 pacientes con ES, revisados en consultas de Reumatología y Neumología del Hospital Universitario Virgen Macarena, desde el 2013 al 2023. Se analizan datos obtenidos de historias clínicas. Se utiliza el software estadístico SPSS v28. Estudio aprobado por el CEIC.

RESULTADOS

Se incluyen 29 pacientes, 26 (89,7%) mujeres, con edad media de 60,1 años (53-66). 14 (50%) presentan anti-Scl70, 5 (17,9%) anti-centromero, 3 (10,7%) anti-ARN polimerasa I y III, 7 (25%) anti-Ro52, 3 (10,7%) anti-Ro60, 2 (6,9%) anti-La, 2 (6,9%) FR, 2 (6,9%) anti-RNPU1, 1 (3,4%) anti-PM/Scl y 1 (3,4%) Anti-PCC. 4 (13,8%) son fumadores activos y 7 (24,1%) exfumadores. Las manifestaciones clínicas y comorbilidades se exponen en la Tabla 1. La edad media al diagnóstico de ES fue 54,9 años (49-61) y al de EPID fue 57,5 años (52-63). El tiempo que transcurre hasta el diagnóstico de EPID fue 44 meses (12-75), sin embargo, en el 13,8% (4) el diagnóstico de EPID fue previo al de ES transcurriendo de media 7 meses. El patrón radiológico más habitual es neumonía intersticial no específica (NINE) en 20 (69%) pacientes, 8 (27,6%) neumonía intersticial usual (NIU) y 1 (3,4%) neumonía organizada (NO). Previo al diagnóstico de EPID, el 34,5% (10) había recibido tratamiento inmunosupresor. Tras el diagnóstico, el 79,3% (23) recibe tratamiento, 34,8% (8) ≥ 2 inmunosupresores. El 44,8% (13) mantiene tratamiento, 9 (69,2%) micofenolato de mofetilo (MMF) con una media de duración de 43 meses (23-62) (Gráfico 1 y 2). Un 58,6% (17) precisa glucocorticoides durante algún periodo. Ninguno recibe antifibróticos. Durante la evolución, 17 (80,9%) pacientes no tienen progresión radiológica por TCAR, 4 progresan todos con patrón NIU (p<0,05); 17 (60,7%) permanecen estables según las PFR (descenso de FVC<10% y DLCO<15%); 15 (71,4%) se mantienen estable o mejoran de la disnea según la escala MRC. El 75% (12) de los pacientes que han recibido MMF durante ≥ 1 año se mantienen estables según las PFR durante el tiempo de tratamiento. El tiempo medio de evolución de la EPID es 67 meses (48-85). Hubo 8 fallecimientos, 3 debido a neoplasias, 3 a neumonía SARSCoV-2 y 2 a progresión de la enfermedad.

Tabla 1 – Manifestaciones clínicas y Comorbilidades

| | N | % |
|--------------------------------|----|------|
| Afectación cutánea difusa | 8 | 27,6 |
| Afectación cutánea limitada | 17 | 58,6 |
| Esclerodactilia proximal a MCF | 15 | 51,7 |
| Esclerodactilia distal a MCF | 8 | 27,6 |
| Edema de dedos | 2 | 6,9 |
| Fenómeno de Raynaud | 27 | 93,1 |
| Úlceras/cicatrices en yema | 15 | 51,6 |
| Alteración capilaroscopia: | 25 | 92,6 |
| - Patrón precoz | 6 | 24 |
| - Patrón activo | 7 | 28 |
| - Patrón tardío | 12 | 48 |
| Telangiectasias | 15 | 51,7 |
| Microstomia | 16 | 57,1 |
| Artritis | 9 | 31 |
| Acroosteólisis | 4 | 14,3 |
| Calcinosis | 9 | 31 |
| Dilatación esofágica | 11 | 37,9 |
| Hipertensión pulmonar | 7 | 24,1 |
| Derrame pleural/pericárdico | 7 | 24,1 |
| Osteoporosis | 4 | 13,8 |
| Depresión | 5 | 17,2 |
| Fibromialgia | 2 | 6,9 |
| Neoplasia | 4 | 13,8 |
| Hipotiroidismo | 3 | 10,3 |
| Psoriasis | 2 | 6,9 |
| EPOC | 2 | 6,9 |
| Síndrome de Sjögren | 6 | 20,7 |
| Artritis Reumatoide | 1 | 3,4 |
| Factores de Riesgo CV: | 18 | 62,1 |
| - Sobrepeso | 6 | 20,7 |
| - Obesidad (IMC >30) | 7 | 24,1 |
| - Hipertensión arterial | 9 | 31 |
| - Dislipemia | 7 | 24,1 |
| - Diabetes Mellitus | 3 | 10,3 |

Gráfico 1 – Tratamientos inmunosupresores empleados

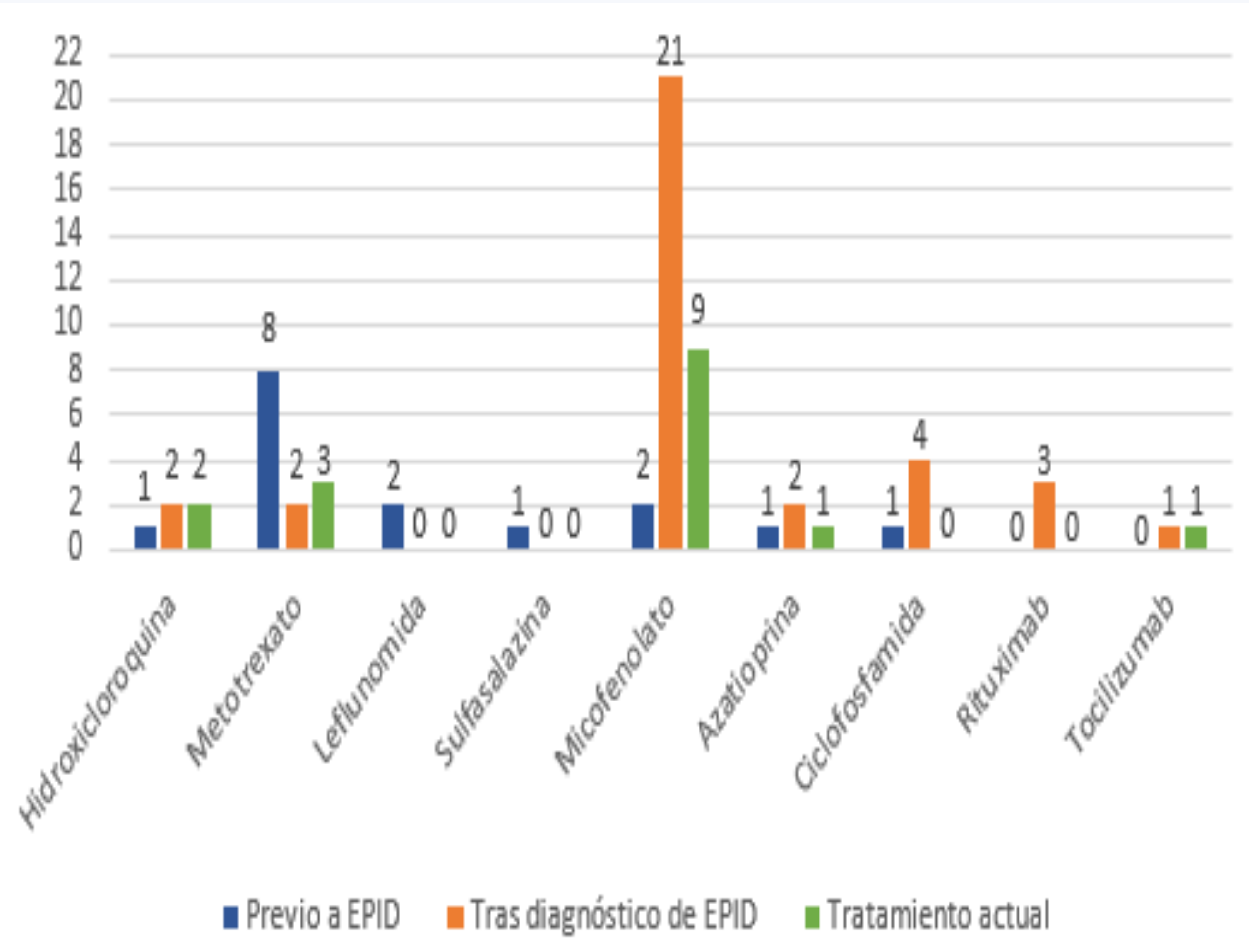
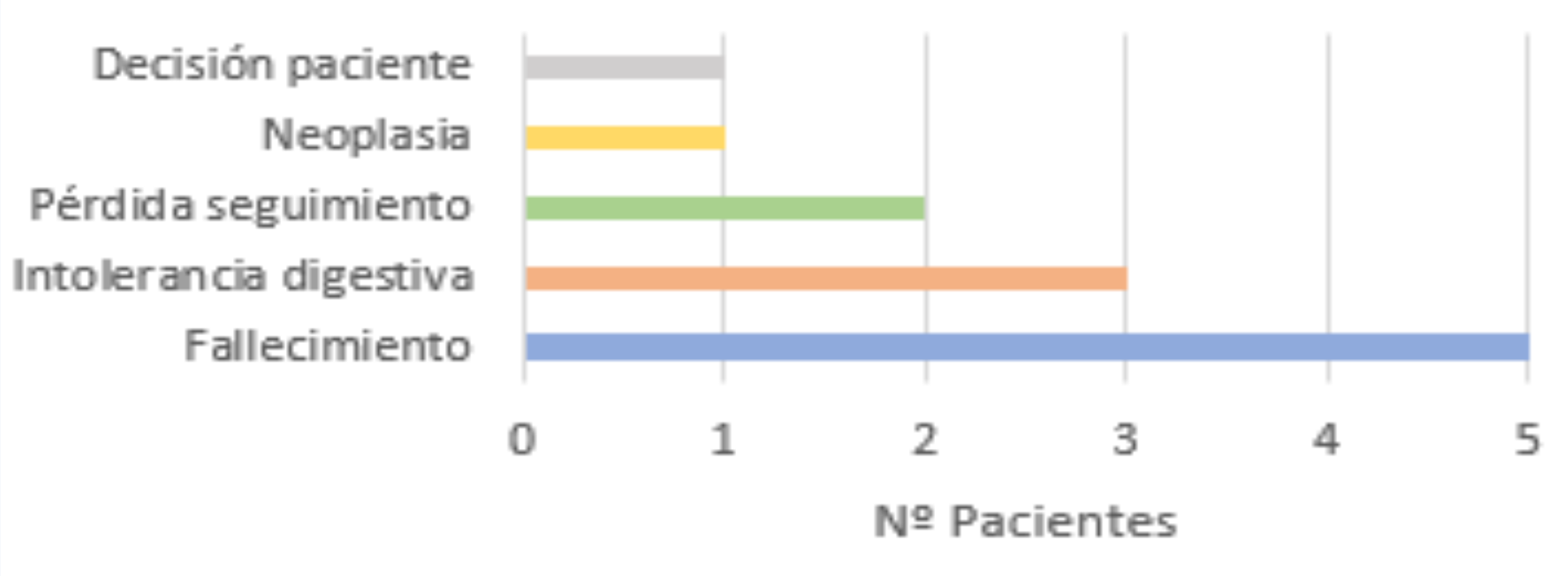


Gráfico 2 – Motivos de discontinuación de Micofenolato



CONCLUSIÓN

En nuestra serie, la EPID es una manifestación presente en el 24,4% de los pacientes con ES, de aparición temprana antes de los 4 años del diagnóstico. Tras el diagnóstico, un alto porcentaje requiere tratamiento inmunosupresor, utilizándose preferentemente micofenolato, manteniéndose estable la enfermedad pulmonar en la mayoría.