



ASOCIACIONES CLÍNICAS DE LOS INMUNOBLOTS DE MIOSITIS Y ESCLERODERMIA EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES INTERSTICIALES ASOCIADAS A ENFERMEDADES AUTOINMUNES: DATOS DE 203 PACIENTES EN UN CENTRO DE REFERENCIA



Belén Atienza-Mateo¹, Mónica Renuncio-García², Ana Serrano-Combarro¹, Juan Irure-Ventura², José M. Cifrián³, Marcos López Hoyos², Ricardo Blanco¹

¹Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Grupo de Inmunopatología, IDIVAL, Santander ²Servicio de Inmunología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Grupo de Inmunopatología, IDIVAL, Santander ³Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Grupo de Inmunopatología, IDIVAL, Santander

Este trabajo contó con el apoyo parcial del MTVAL22/01 del IDIVAL.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) pueden ser idiopáticas o de causa conocida, como las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS). Aproximadamente un tercio de los pacientes con EPI tienen una EAS asociada. Un diagnóstico precoz y preciso de las EPI-EAS es crucial, al que contribuye significativamente la determinación de autoanticuerpos (AAc). En la práctica clínica, no es inusual encontrar positividad de distintos AAc dentro del mismo grupo de pacientes con EPI-EAS. Sin embargo, pueden presentar características clínicas y patológicas diferentes.

OBJETIVO

Evaluar la especificidad de los AAc de los blots de miositis y esclerodermia en una cohorte de pacientes con EPI-EAS y su correlación con características clínicas y patológicas.

MÉTODOS

Se recogieron datos de pacientes valorados en una consulta multidisciplinar de referencia de EPI. Se registraron las historias clínicas disponibles de los pacientes con EPI-EAS, con especial atención a los patrones de EPI, las manifestaciones clínicas y el perfil serológico de los AAc de miositis y esclerodermia.

RESULTADOS

Incluimos un total de 203 pacientes con EPI-EAS. En la Tabla 1 se muestran las características demográficas y clínicas de estos. Las EAS más frecuentes fueron la artritis reumatoide (n=50) y la esclerosis sistémica (n=49), seguidas de la neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF, por sus siglas en inglés) (n=39) y el síndrome antisintetasa (n=28) (Figura 1A). Los inmunoblots de miositis y esclerodermia fueron positivos en 62 pacientes, encontrando un total de 79 especificidades (Figura 1B). Los AAc anti-Scl70 se asociaron significativamente con la esclerosis sistémica (p<0,001), un patrón de neumonía intersticial no específica (p=0,007) y clínicamente con fenómeno de Raynaud (FR) (p<0,001), afectación cutánea difusa (p<0,001), telangiectasias (p=0,008), úlceras digitales (p=0,001) y fotosensibilidad (p=0,009). Los anti-PMScl75 se asociaron con FR (p=0,003) y afectación cutánea difusa (p=0,005). Los anti-PL7 y anti-Ro52 se asociaron negativamente con artritis (p=0,017 y 0,023, respectivamente). Los anti-Ku se asociaron significativamente con mialgia (p=0,007). No se encontraron más correlaciones significativas entre los AAc del inmunoblot y otras características.

CONCLUSIÓN

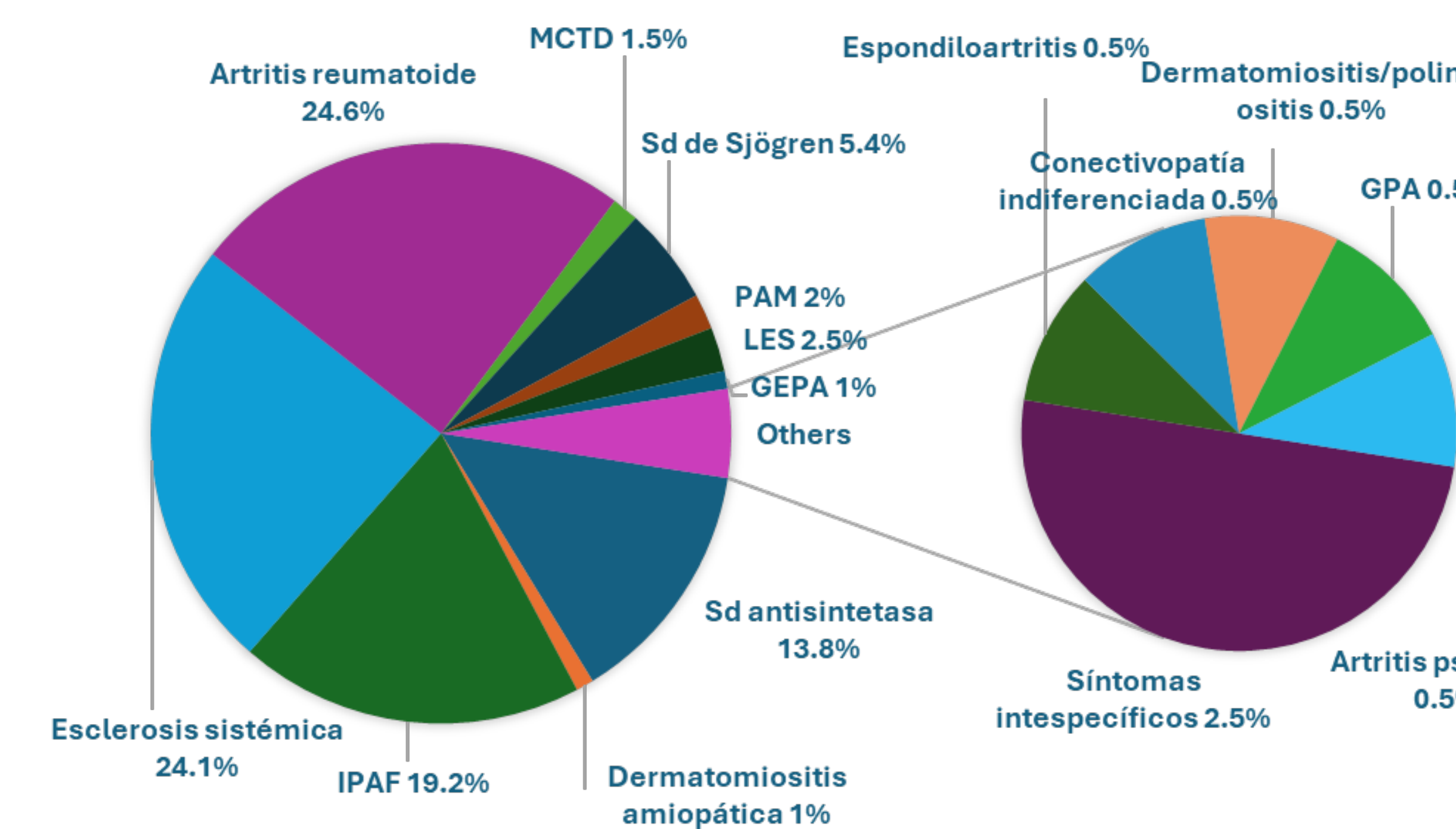
El perfil de AAc es decisivo en todos los pacientes con EPI-EAS y puede asociarse a características esperadas o no tan típicas. La presencia de multipositividades no es infrecuente y se requieren más investigaciones para identificar posibles correlaciones clínicas.

Tabla 1. Características demográficas y clínicas de 203 pacientes con EPI-EAS.

Características	Pacientes con EPI-EAS
Edad al diagnóstico de EPI (años), media ± DE	59,97 ± 12,46
Sexo (mujeres/hombres), n (%)	104/99 (51,23/48,77)
Tabaquismo , n (%)	131 (64,53)
PFR al diagnóstico de la EPI	
FVC // DLCO (% pred.), media ± DE	83,18 ± 24,09 // 46,65 ± 18,47
Patrón de EPI por TACAR , n (%)	
NIU definida // probable // indeterminada	72 (35,47) // 21 (10,35) // 4 (1,97)
Alternativo: NINE // no NINE // inclasificable	80 (39,41) // 24 (11,83) // 2 (0,97)
Manifestaciones clínicas , n (%)	
Artralgia/artritis	116 (57,14)
Mialgia/miositis	33 (16,25)
Fenómeno de Raynaud	76 (37,44)
Esclerosis cutánea difusa	45 (22,17)
Disfagia/ERGE	70 (34,48)
Hipertensión pulmonar	39 (19,22)
Úlceras digitales	19 (9,36)
Telangiectasias	24 (11,82)
Fotosensibilidad/erupción	13 (6,40)
Trombosis	20 (9,85)

DE: desviación estándar; DLCO (siglas en inglés): capacidad de difusión del pulmón para monóxido de carbono; EAS: enfermedad autoinmune sistémica; ERGE: enfermedad por reflujo gastroesofágico; FVC (siglas en inglés): capacidad vital forzada; NINE: neumonía intersticial no específica; NIU: neumonía intersticial usual; PFR: pruebas de función respiratoria; TACAR: tomografía computarizada de alta resolución.

1A



1B

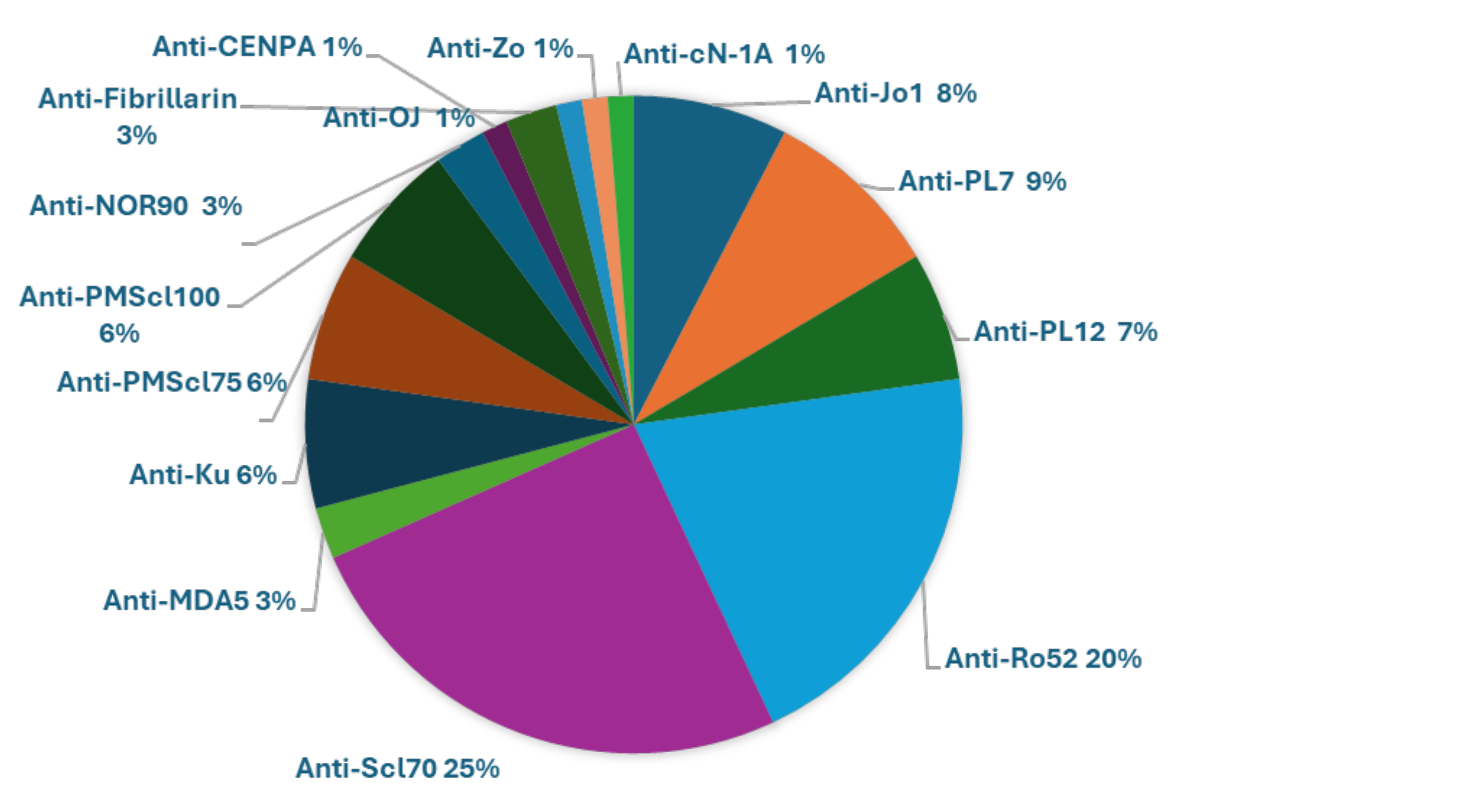


Figura 1. Enfermedades reumatológicas de los 203 pacientes con EPI-EAS (1A) y especificidades de los inmunoblots de miositis y esclerodermia positivos en 62 pacientes (1B).

Multipositividades		
Jo-1 y Ro-52	3	
Scl70 y Ku	2	
Pl12 y Ro52	3	PMScl75, Pl12 y Ro 52
Pl7 y Scl70	1	
Scl70 y fibrilarina	1	
Ro52 y fibrilarina	1	
Pl7 y Ku	1	
Scl70 y PMScl75	1	
PMScl100 y cn1A	1	
PMScl75 y PMScl100	1	PMScl75 y PMScl100 y Zo

