

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE CONECTIVOPATÍA

Juan Antonio Meraz-Ostiz¹, Aina Puiggròs-Ferrer¹, Núria Bou¹, Irene Carrión-Barberà¹, Carolina Pérez-García¹, Diana Badenes², Eva Balcells², Anna Pros¹
¹Servicio de Reumatología, Hospital del Mar. Barcelona, ²Servicio de Neumología, Hospital del Mar. Barcelona

Introducción

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una complicación frecuente de las conectivopatías, condiciona el pronóstico y se asocia a una alta mortalidad. La prevalencia y las características de nuevos diagnósticos de conectivopatía (NDC) que debutan como una EPI no está muy estudiado a pesar de su importancia por influir el tratamiento.

Metodología

Estudio retrospectivo a partir de todas las primeras visitas de pacientes derivados a una consulta hospitalaria monográfica de EPI del servicio de neumología desde enero/2021 hasta octubre/2023.

Se revisaron las historias clínicas de 347 pacientes, siendo la n final de 175 (figura1).

La consulta neumológica está estandarizada con el objetivo de optimizar el diagnóstico de posibles conectivopatías asociadas a EPI. Todos los pacientes de la cohorte disponen de un TACAR y un test clínico y serológico (figura2).

Figura 1. Diagrama de flujo de selección de pacientes

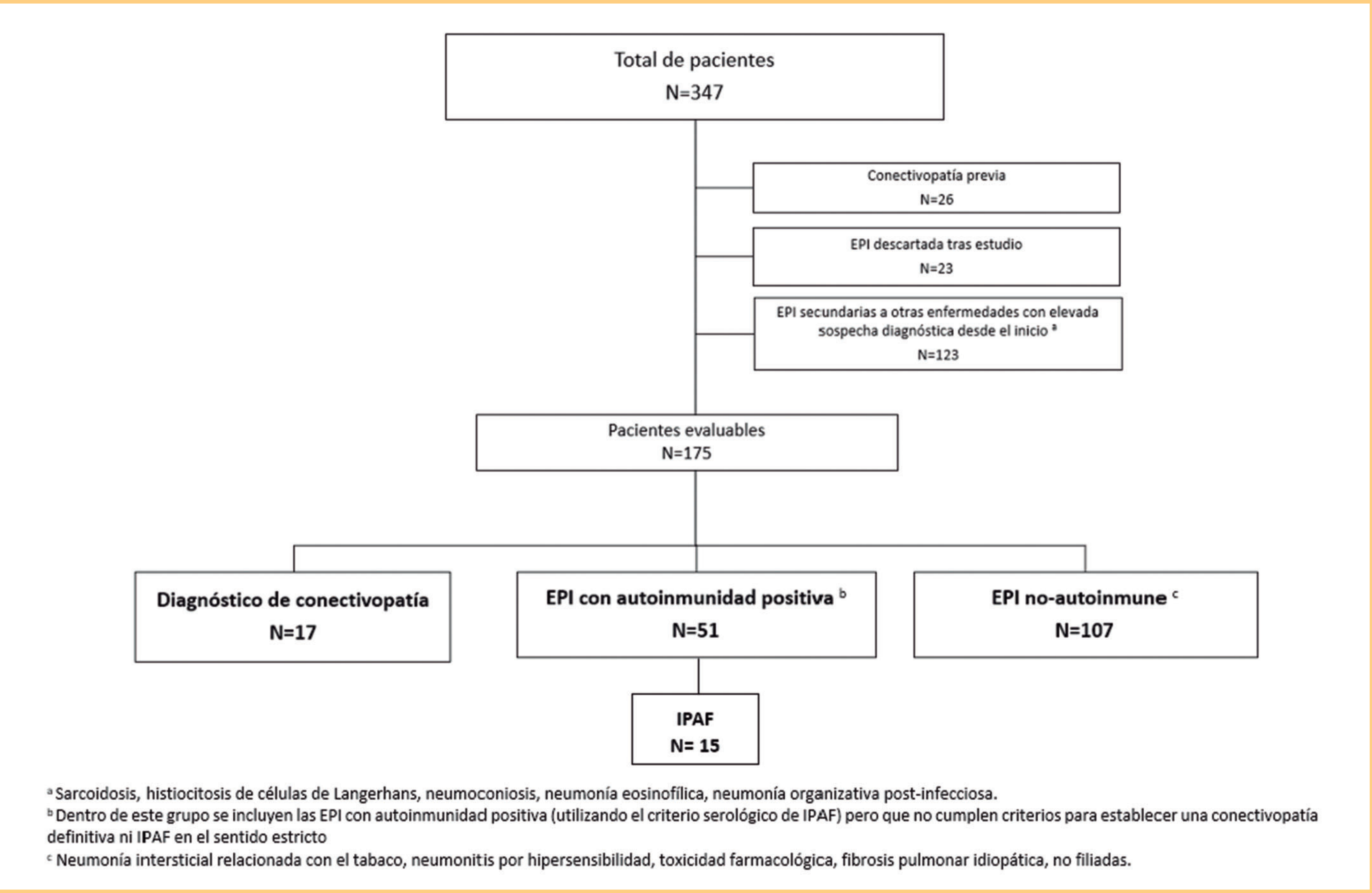


Figura 2

Síntoma/signo		Anticuerpos	
Xeroftalmia/xerostomía	Disfagia	ANA	Anti-PL7/PL12
Artralgias	Gotttron	Anti-Ro/La	Anti-Scl70
Artritis	Eritema heliotropo	Anti-Mi2a/Mi2b	Anti-centrómero
Raynaud	Pitting scar	Anti-TiF1 y	Anti-RNAPol III
Mialgias	Úlceras digitales	Anti-MDA5	Anti-fibrilarina
Debilidad muscular	Esclerodactilia	Anti-NXP2	Anti-NOR90
Fotosensibilidad	Otras lesiones cutáneas	Anti-SAE	Anti-Th/To
Reflujo gastroesofágico		Anti-Ku	ANCA
Analítica		Anti-PMScI75/100	FR
PCR/VSG	LDH/CK/aldolasa	Anti-Jo1	ACPA
		Anti-SRP	Anti-dsDNA

Ante la sospecha de NDC, se realizó una evaluación posterior reumatológica utilizando los criterios clasificatorios ACR/EULAR para establecer un diagnóstico final.

Se realizó un análisis descriptivo y otro comparativo univariante entre los diferentes grupos (NDC, EPI-AI, IPAF y otras EPI no autoinmunes) mediante test de Chi Cuadrado o test exacto de Fisher para variables categóricas y test de ANOVA para cuantitativas.

Objetivos

Investigar la prevalencia de NDC en una cohorte de pacientes que realizan su primera visita en una unidad específica multidisciplinar de EPI.

Describir las características clínicas, serológicas y radiológicas de los subgrupos de pacientes con diagnóstico final de NDC, EPI con positividad autoinmune (EPI-AI), neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF) y EPI no-autoinmunes.

Resultados

La prevalencia de NDC y EPI-AI fue del 9,71% (17/175) y 29,14% (51/175) respectivamente.

El síndrome de Sjögren primario (SSp) fue la conectivopatía más frecuente 64,7% (11/17). El 45,5% (5/11) de los SSp eran seronegativos y el criterio histológico fue fundamental para llegar al diagnóstico en el 54,4% (6/11). El resto de conectivopatías diagnosticadas fueron artritis reumatoide (2/17), esclerosis sistémica (1/17) y miopatías inmunomediadas (3/17).

En las 51 EPI-AI, el criterio serológico más frecuente fue la presencia de ANA≥320 45,1% (23/51) y el anticuerpo específico más prevalente fue el anti-PL7 13,72% (7/51).

Dentro de las EPI-AI, el 29,4% (15/51) cumplieron criterios de IPAF siendo el criterio serológico más frecuente la presencia de ANA≥320 (53,3%, 8/15) independientemente del patrón y de la especificidad, sin clara dominancia de un anticuerpo respecto a los demás. Del grupo EPI-AI, 3 pacientes fueron diagnosticados de EPI-ANCA (todas con especificidad anti-MPO).

El patrón radiológico alternativo para NIU (29,4%) y el patrón de NINE (60%) fueron los más prevalentes en el subgrupo de NDC e IPAF respectivamente. El 23,52% (4/17) de los NDC debutó con una EPI con patrón de probable NIU/NIU.

Tabla 1. Características de los pacientes estudiados

	EPI con diagnóstico de conectivopatía n=17	EPI con autoinmunidad positiva n=51	EPI con autoinmunidad no IPAF n=36	IPAF n=15	Otras EPI n=107	p-valor
Edad	71,8 ± 10,3	76,6 ± 10,8	75,1 ± 9,9	80 ± 12,3	74,4 ± 11,4	0,676
Etnia						0,899
Caucásico	15 (88,2%)	44 (86,3%)	32 (88,9%)	12 (80,0%)	97 (92,4%)	
Árabe	1 (5,9%)	4 (7,8%)	2 (5,6%)	2 (13,3%)	4 (3,8%)	
Latinoamericano	1 (5,9%)	3 (5,9%)	2 (5,6%)	1 (6,7%)	3 (2,9%)	
Otros	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	0 (0,0%)	1 (1,0%)	
Género: mujeres	11 (64,7%)	28 (54,9%)	20 (55,6%)	8 (53,3%)	46 (43,0%)	0,267
Síntomas respiratorios ¹	13 (76,5%)	46 (90,2%)	32 (88,9%)	14 (93,3%)	87 (81,3%)	0,426
FVC %	88,7 ± 19	85,4 ± 21	87,7 ± 21,3	76,8 ± 19,6	83± 19,1	0,858
DLCO %	69,5 ± 22,2	55,9 ± 22,6	57,5 ± 24,4	50,8 ± 16,8	61,7 ± 29,1	0,907
Patrón radiológico					*	0,011
NINE	3 (17,6%)	11 (21,6%)	2 (3,0%)	9 (60,0%)		
Alternativo para NIU	5 (29,4%)	12 (23,5%)	10 (27,3%)	2 (13,3%)		
Indeterminado para NIU	4 (23,5%)	7 (13,7%)	5 (15,2%)	2 (13,3%)		
Probable NIU	3 (17,6%)	9 (17,6%)	9 (27,3%)	0 (0,0%)		
NIU	1 (5,9%)	6 (11,8%)	5 (15,2%)	1 (6,7%)		
Otros	1 (5,9%)	6 (11,8%)	5 (12,1%)	1 (6,7%)		

¹ Disnea, tos, dolor torácico
* Variable no recogida, fuera del objetivo del estudio

Tabla 2. Características de los pacientes estudiados de SSp

Tabla 2. Características de los pacientes diagnosticados de SSp								
Paciente	Xerostomía	Xeroftalmia	ANA ^a y patrón	Anti-Ro	Schirmer patológico ^b	Sialometría patológica ^c	Biopsia glándula salival patológica ^d	Patrón radiológico
1	Sí	Sí	Negativo	Ro52	Sí	No	Sí	Probable NIU
2	Sí	No	1/320 AC-16	Negativo	Sí	No	Sí	Indeterminado para NIU
3	Sí	Sí	1/160 AC-4,15,23	Ro52	Sí	Sí	No realizada	NIU
4	Sí	Sí	1/640 AC-1,4,5	Ro52 Ro60	Sí	Sí	No realizada	Indeterminado para NIU
5	Sí	Sí	1/160 AC-1	Negativo	Sí	Sí	Sí	Alternativo para NIU
6	Sí	Sí	1/160 AC-1	Negativo	Sí	No	Sí	Probable NIU
7	Sí	Sí	1/640 AC-4	Ro50 Ro52	No	No	Sí	Alternativo para NIU
8	Sí	No	1/640 AC-29	Ro52	Sí	Sí	No realizada	NINE
9	Sí	Sí	1/640 AC-1,19	Negativo	Sí	Sí	Sí	Alternativo para NIU
10	Sí	Sí	Negativo	Negativo	Sí	No	Sí	Indeterminado para NIU
11	Sí	Sí	1/160 AC-5,8	Ro60	No	Sí	No	Indeterminado para NIU

^a International Consensus on Antinuclear Antibody (ANA) Patterns (ICAP)
^b Test de Schirmer ≤ 5mm/5 minutos en al menos un ojo
^c Test de flujo salival no estimulado ≤ 0.1ml/minuto
^d Biopsia de glándula salival menor con sialoadenitis focal linfocítica con un focus score ≥1 foco/4mm²

Conclusiones

El SSp fue la conectivopatía que con más frecuencia debutó como una EPI, 64,7% de los NDC. La biopsia de glándula salival menor permitió su diagnóstico en más de la mitad de los casos, evidenciando la importancia de ésta, sobre todo en aquellos pacientes seronegativos (hasta un 45,5%) con clínica guía de síndrome seco.

Consideramos de especial relevancia el concepto de EPI-AI, dado que un porcentaje no despreciable de pacientes se presentan con EPI tipo NIU/probable NIU y ésta no se tiene en cuenta en los criterios de la IPAF a pesar de cumplir criterios serológicos.

