

CARACTERIZACIÓN DE LA NEUMONÍA INTERSTICIAL CON CARACTERÍSTICAS AUTOINMUNES (IPAF) EN UN CENTRO NACIONAL DE REFERENCIA

Arturo Llobell¹, Belén Atienza-Mateo², David Iturbe-Fernández³, Víctor M. Mora-Cuesta³, Marcos López-Hoyos⁴, José M. Cifrián³, Ricardo Blanco²

¹Servicio de Reumatología, Parc Taulí Hospital Universitario, Sabadell. ²Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Santander. ³Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Santander ⁴Servicio de Inmunología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Santander.

Antecedentes/Objetivo

La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) comprende una amplia gama de trastornos categorizados por hallazgos clínicos, radiográficos y patológicos estrechamente relacionados con enfermedades autoinmunes del tejido conectivo (ETC), lo que requiere descartar la presencia de una posible ETC al diagnóstico de EPID. Un número significativo de pacientes puede presentar signos inespecíficos de autoinmunidad, ya sea clínica y/o serológicamente, sin cumplir criterios de ETC específica, lo que ha llevado clasificar esta enfermedad como Neumonía Intersticial con Características Autoinmunes (Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features, IPAF). En nuestro estudio, pretendemos caracterizar una cohorte de pacientes con EPID que cumplen criterios de IPAF.

Métodos

Se recopilaron datos de pacientes evaluados en la unidad multidisciplinaria de Neumología y Reumatología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (Santander). Los pacientes incluidos tenían un diagnóstico confirmado de EPID, determinado mediante tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) de tórax o biopsia pulmonar. Se revisaron las historias clínicas electrónicas para evaluar los criterios clínicos y/o serológicos de IPAF, así como los informes de TCAR y biopsia pulmonar. La exclusión del estudio se llevó a cabo si los pacientes cumplían con los criterios de clasificación para una ETC específica o si había datos incompletos para evaluar su caso.

Resultados

De la cohorte de 689 pacientes con EPID, se incluyeron 34 individuos que cumplían criterios de IPAF. La edad promedio al diagnóstico era de 58 ±11,84. 22 (65%) eran hombres y 12 (35%) mujeres. 27 (79%) tenían antecedentes de tabaquismo. De los 34 pacientes, 15 (44%) cumplieron con los criterios clínicos de IPAF, siendo el fenómeno de Raynaud la manifestación más frecuente (n=10), seguida de artritis inflamatoria (n=8), edema digital (n=2) y ulceración digital (n=1). Los criterios serológicos de IPAF se cumplían en 28 (84%). El criterio serológico más prevalente fue la presencia de ANA>1:320 (patrones: moteado, homogéneo o combinado, n=17), seguido de factor reumatoide positivo (n=6), anti-CCP positivo (n=3), anti-β2 glicoproteína (n=3), anti-DNA (n=2), anti-SSA (n=2), anti-Ku (n=2) y anti-Ro52 (n=1). De los criterios radiológicos y morfológicos, 30 pacientes (88%) cumplieron con los requisitos de IPAF, siendo la neumonía intersticial usual (NIU) (n=11) la observada con mayor frecuencia, seguida del patrón probable de NIU (n=7) y la neumonía intersticial no específica (NINE) (n=8).

La Tabla 1 muestra las características demográficas, clínicas, serológicas y morfológicas de estos pacientes.

Conclusión

Este es un estudio retrospectivo, unicéntrico, enfocado en pacientes que cumplían con los criterios de IPAF. En esta cohorte se encontró una mayor proporción de hombres (65%), y una alta proporción de pacientes que presentaba antecedentes de tabaquismo (79%). En cuanto a las características clínicas, serológicas o morfológicas, incluso con menos de la mitad de los pacientes (44%) mostrando características clínicas de ETC, los criterios serológicos (84%) y radiológico-morfológicos (88%) fueron cumplidos por la mayoría de los pacientes.

Dados los beneficios del tratamiento inmunosupresor temprano en esta enfermedad, se debería priorizar una identificación exhaustiva de hallazgos en los dominios clínicos, serológicos y/o morfológicos al abordar a los pacientes cuando se sospecha un diagnóstico de IPAF.

Tabla 1. Características demográficas, clínicas, serológicas y morfológicas de 34 pacientes con IPAF.

Características	Pacientes EPID con criterios IPAF
Edad al diagnóstico de EPID (años), media ± DE	58 ±11,84
Sexo (hombres/mujeres), n (%)	22/12 (65/25)
Antecedentes de tabaquismo, n (%)	27 (79)
PFRs al diagnóstico de EPID	
FVC (% predicho), media ± DE	77.46 ± 23.1
DLCO (% predicho), media ± DE	40.87 ± 15.8
Dominio clínico, n (%)	
Fenómeno de Raynaud	10 (29)
Artritis inflamatoria	8 (24)
Edema digital	2 (6)
Fisura/ulceración digital distal	1 (3)
Telangiectasia palmar	0 (0)
Signo de Gottron	0 (0)
Dominio serológico, n (%)	
ANA >1:320 moteado, homogéneo o combinado	17 (50)
Factor reumatoide	6 (18)
Acs Anti-CCP	3 (9)
Acs Anti-B2 glicoprotein	3 (9)
Acs Anti-DNA	2 (6)
Acs Anti-Ssa	2 (6)
Acs Anti-Ku	2 (6)
Acs Anti-Ro52	1 (3)
Dominio morfológico, n (%)	
Patrón de NIU en TCAR	11 (32)
Patrón de probable NIU en TCAR	7 (21)
Patrón de NINE en TCAR	8 (24)
Otros patrones de TCAR	6 (18)
Patrones histológicos sugerentes	17 (50)

DLCO: capacidad de difusión del pulmón para monóxido de carbono; FVC: forced vital capacity; EPID: enfermedad pulmonar intersticial difusa; DE: desviación estándar; VA: volumen alveolar; Acs: anticuerpos; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución; NIU: neumonía intersticial usual; NINE: neumonía intersticial no específica.