

Progresión de la enfermedad pulmonar intersticial en las enfermedades del tejido conectivo: Prevalencia y factores asociados.

Mariela Uyaguari, Katerine Lopez , Anna Pamies, Carlos Tomas, Immaculada Salvador, Luis Urrelo, Jessica Martinez, Esther Sauras¹, Ernesto Trallero²

1.Hospital Verge de la Cinta, Tortosa, 2. Hospital Universitario Vall d ´Hebron, Barcelona

Introducción

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a enfermedades del tejido conectivo (ETC) se considera globalmente una entidad con mejor pronóstico que la EPI idiopática. Sin embargo, algunos pacientes desarrollan formas fibrosantes progresivas que tienen un curso clínico agresivo. Con el fin de homogenizar el concepto de progresión, en el 2022 se definió la fibrosis pulmonar progresiva (FPP) como aquella EPI en la que se cumplen al menos dos de los tres criterios en el último año: 1) deterioro de los síntomas, 2) disminución de la función pulmonar y/o 3) evidencia radiológica de progresión de la fibrosis en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), siempre que no sea explicada por otras causas. Los nuevos tratamientos como los antifibróticos pueden frenar la progresión de estas formas fibrosantes cambiando el pronóstico.

Objetivos

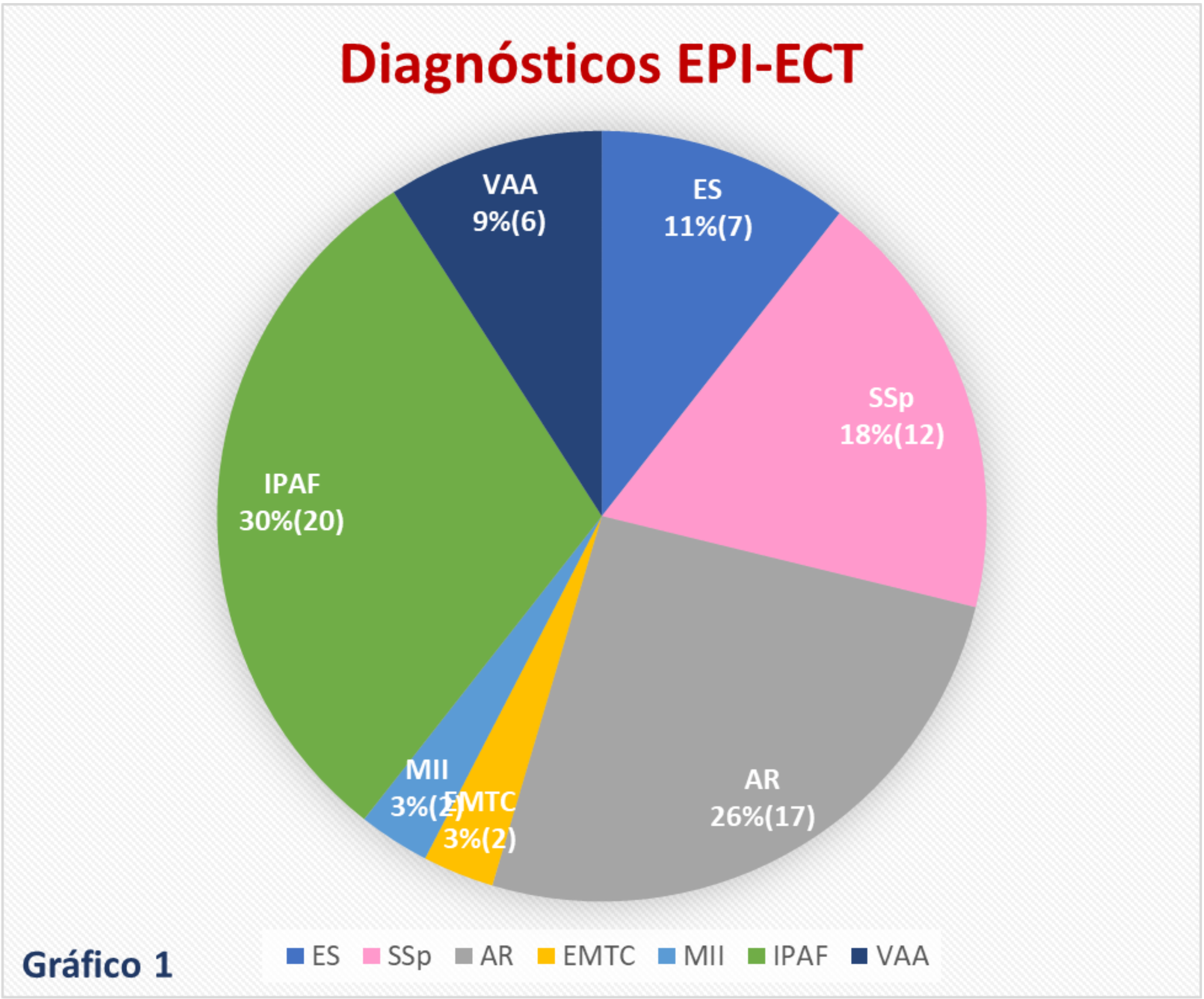
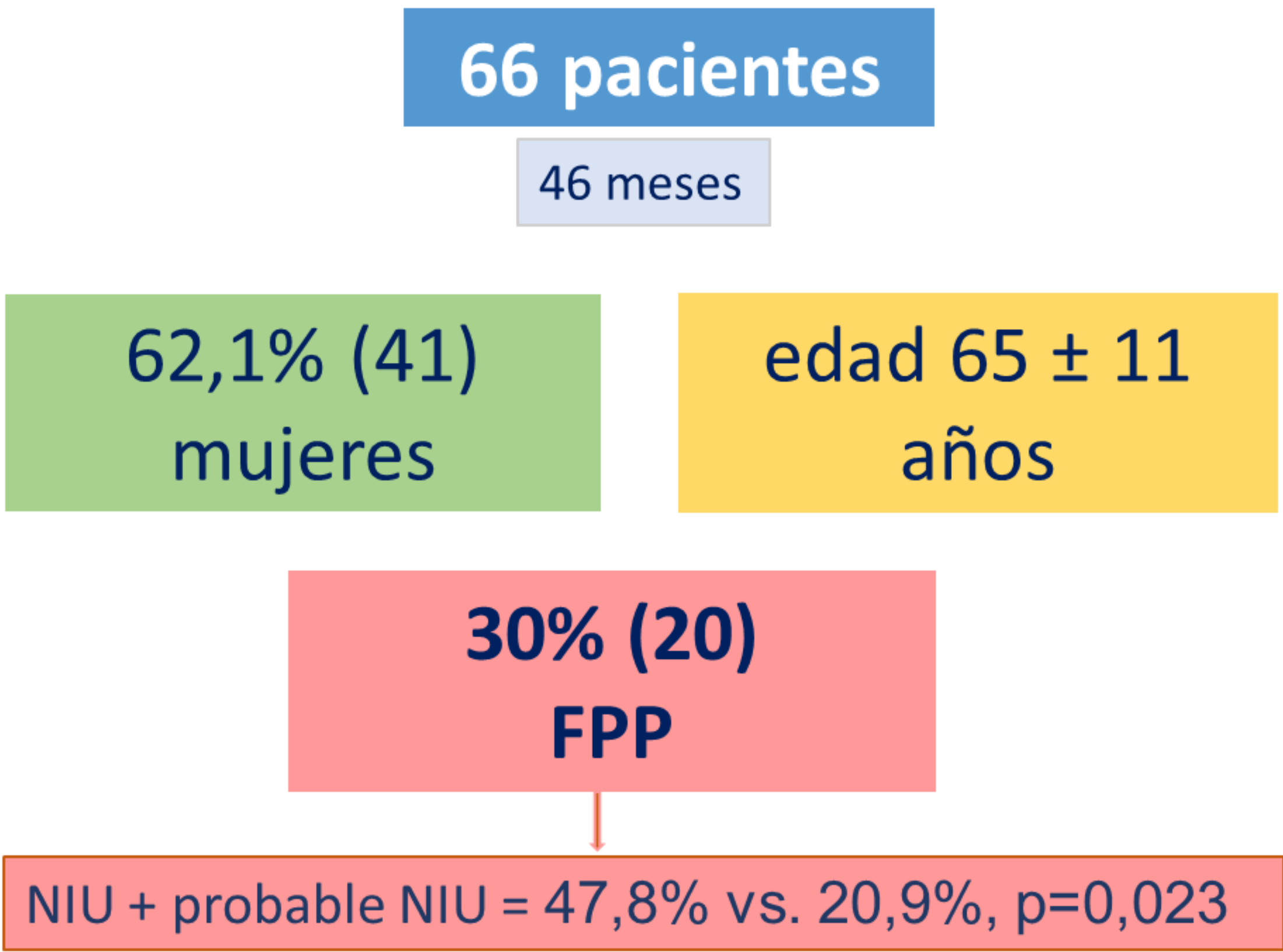
Evaluar el porcentaje de pacientes que desarrollan FPP en pacientes con EPI asociada a ETC.
Comparar las características de los pacientes con y sin FPP a lo largo del seguimiento e identificar factores de riesgo de progresión.

Métodos

Estudio retrospectivo unicéntrico de EPI en artritis reumatoide (AR), síndrome de Sjögren (SSp), esclerosis sistémica (ES), vasculitis ANCA (VAA), miopatía inflamatoria idiopática (MII), enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) y con rasgos autoinmunes (IPAF) evaluados en el Comité de Enfermedades Autoinmunes del Hospital Verge de la Cinta, Tortosa, España, desde junio 2017 a junio del 2024. Para la definición de FFP se utilizó los criterios ATS/ERS/JRS/ALAT de 2022 ampliados a 2 años, debido al carácter retrospectivo del estudio. Se analizó con las pruebas de Chi-cuadrado, Fisher, T de Student o el test U Mann-Whitney.

Resultados

Se describen en el gráfico 1 y tabla 1.



Conclusiones

En nuestra cohorte de pacientes con EPI y ETC, un tercio desarrolló FPP, con mayor prevalencia de neoplasias, un aumento significativo de la mortalidad y mayor necesidad de tratamientos inmunosupresores. Los factores de riesgo de progresión fueron las lesiones vasculares, la ferritina elevada y el patrón radiológico tipo NIU.

Tabla 1 Características clínicas, analíticas, tratamiento y desenlace entre FPP vs No FPP				
	Total (n=66)	No FPP (n=46)	FPP (n=20)	p-valor
Tabaquismo n (%)	37 (56)	24 (52,1)	13 (65)	0,335
EPOC n (%)	5 (7,6)	5 (10,9)	0 (0)	0,153
Neoplasia n (%)	5 (7,6)	1 (2,2)	4 (20)	0,027
Artritis n (%)	21 (31,8)	15 (32,6)	6 (30)	1,000
Esclerodactilia n (%)	4 (6,1)	3 (6,5)	1 (5)	1,000
Miositis n (%)	1 (1,5)	0(0)	1 (5)	0,303
Cutáneo n (%)	4 (6,1)	1 (2,2)	3 (15)	0,079
Vascular (%)	13 (19,7)	5 (10,9)	8 (40)	0,015
Factores de laboratorio				
LDH mediana U/L (IQR)	231,5 (166)	229,5 (141,8)	263 (160)	1,000
CK mediana u/L(IQR)	77,5 (60)	77 (60,5)	80 (57)	1,000
Ferritina mediana ng/ml (IQR)	108,0 (164,0)	67 (121)	213,5 (294)	0,015
FR n (%)	26 (39,4)	18 (39,1)	8 (40)	1,000
ANA n (%)	47 (71,2)	33 (71,7)	14 (70)	1,000
ANCA n (%)	3 (4,5)	2 (4,3)	1 (5)	1,000
Ro52 n (%)	13 (19,7)	8 (17,4)	5 (25)	0,512
Scl70 n (%)	4 (6,1)	1 (2,2)	3 (15)	0,079
Tratamiento, desenlace				
Micofenolato n (%)	23 (34,8)	13 (28,3)	10 (50)	0,088
Rituximab (%)	10 (15,2)	3 (6,5)	7 (35)	0,006
Nº inmunosupresores (IQR)	1,0 (2,0)	2,0 (2,0)	2,5 (3,0)	0,044
Antifibróticos n (%)	5 (7,6)	0 (0)	5 (25)	0,002
Corticoides n (%)	38 (57,6)	24 (52,2)	14 (70)	0,178
Oxígeno n (%)	10 (15,2)	3 (6,5)	7 (35)	0,006
Desenlace n (%)				
Cambio de centro	4 (6,1)	3 (6,5)	1 (5)	0,029
Seguimiento activo	51 (77,3)	39 (84,8)	12 (60)	
Éxito	10 (15,2)	3 (6,5)	7 (35)	
Pérdida seguimiento	1 (1,5)	1 (2,2)	0 (0)	
Éxito por EPI (%)	8 (12,1)	1 (2,1)	7 (38,9)	<0.001
FPP: Fibrosis pulmonar progresiva, DMT2: Diabetes mellitus tipo 2, HTA: Hipertensión arterial, EPOC: Enfermedad pulmonar obstructiva crónica, ACV: Accidente cerebrovascular, IQR: Rango intercuartílico, EPI: enfermedad pulmonar intersticial.				