



Progresión a los 12 y 24 meses Según las Pruebas de Función Respiratoria (PFR) y Tomografía Computarizada de Alta Resolución (TACAR) en Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID) asociada a conectivopatías

Maria Enjuanes Noguero¹, Carmen Garcia Gomez², Elena Abad Plou¹, Guillermo González-Mozo¹, Julia Alvarez Noval¹, Eva Galindez Agirregoikoa¹, Ana Inchaurre¹, Iñaki Torre¹, María L. García Vivar¹, Olaia Fernandez¹, Maria Rosa Exposito Molinero¹, Lucia Vega Álvarez¹, David Martinez Lopez¹, Marta Gonzalez Fernandez¹, Lorena Montaña¹, Elena Barahona Garcia¹, Iñigo Gorostiza³, Esther Ruiz Lucea¹

(1) Servicio Reumatología, Hospital Universitario Basurto, Bilbao (2) Servicio Reumatología, Hospital Universitario Araba/Txagorritxu, Vitoria (3) Unidad de Investigación, Hospital Universitario Basurto, Bilbao

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

La EPID es un hallazgo común en las enfermedades del tejido conectivo y una causa significativa de morbilidad y mortalidad. Aunque es más frecuente en enfermedades sistémicas de larga duración, puede desarrollarse en cualquier etapa. El objetivo es evaluar la progresión de la EPID durante 12 y 24 meses utilizando TACAR y PFR, según el tipo de enfermedad del tejido conectivo (esclerosis sistémica, miopatías, síndrome de Sjögren, artritis reumatoide, enfermedad mixta del tejido conectivo, lupus eritematoso sistémico), vasculitis, sarcoidosis y neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF) y su tratamiento.

MÉTODOS

Estudio descriptivo combinado prospectivo y retrospectivo sobre la progresión de pacientes con EPID asociada a conectivopatías seguidos en las consultas externas de Reumatología de un hospital terciario entre 2012 y 2024. Se incluyeron datos demográficos, clínicos, de tratamiento y serológicos. Los patrones de EPID se clasificaron en neumonía intersticial usual (NIU), inconsistente con NIU, neumonía intersticial no específica (NINE), NINE fibrosante, neumonía organizada criptogénica (NOC), neumonía intersticial linfocítica (NIL) y EPID asociada a sarcoidosis. La progresión de EPID se definió en las pruebas de función respiratoria (PFR) como una disminución $\geq 10\%$ en la capacidad vital forzada (FVC) y $\geq 15\%$ en la difusión de monóxido de carbono (DLCO). La progresión de EPID en TACAR (tomografía computarizada de alta resolución) se evaluó según los criterios de los radiólogos. Se recogieron los tratamientos pautados para esta afección y sus complicaciones.

CARACTERÍSTICAS SOCIODEMOGRÁFICAS		MANIFESTACIONES CLÍNICAS	
Total n(%)	91 (100)	Raynaud	42 (46,2%)
Edad dx conectivopatía-años-media (DE)	57 (13,87)	Cutáneo	42 (46,2%)
Edad dx EPID-años-media (DE)	61 (13,01)	Artritis	28 (30,8%)
Mujeres	70 (77%)	Ocular	18 (19,8%)
Hábito tabáquico		HAP	14 (15,4%)
Fumador	16(17,6%)	Esofágica	12 (13,2%)
No fumador	55(60,4%)	Miositis	9 (9,9%)
Ex fumador	19 (21%)	Hematológica	6 (6,6%)
DM	8 (8,8%)	Renal	3(3,3%)
HTA	29 (32%)	Neuropatía	-
Cardiopatía isquémica	7 (7,7%)		
EPOC	9 (10%)		
ANTICUERPOS		TIPO DE CONECTIVOPATÍA ASOCIADA	
ANA	62 (68,1%)	ES	28 (30,7%)
FR	34 (37,4%)	AR	18 (19,8%)
Ro	34 (37,4%)	Miopatía inflamatoria	13 (14,3%)
Antimiositis	14 (15,4%)	Síndrome de Sjögren	12 (13,2%)
Antisintetasa	8 (8,8%)	Sarcoidosis	8 (8,8%)
Antiesclerodermia	26 (25,3%)	IPAF5	(5,5%)
		LES	2 (2,2%)
		Vasculitis	2 (2,2%)
PATRÓN TACAR - n (%)			
NIU	27 (30%)		
NINE	25 (27%)		
INCONSISTENTE NIU	19 (21%)		
NINE-FIBRÓTICA	6 (6,6%)		
SARCOIDOSIS	8 (8,9%)		
NOC	2 (2,2%)		
NIL	2 (2,2%)		
NID	1 (1,1%)		

Tabla 1

INMUNOSUPRESIÓN	
MTX	34 (37,4%)
HCQ	33 (36,3%)
MMF	29 (31,9%)
Pulsos MP	17 (18,9%)
Rituximab	22 (24,2%)
Azatioprina	14 (15,4%)
anti-TNF	9 (9,9%)
Abatacept	10 (11%)
Leflunomida	9 (9,9%)
Tacrolimus	5 (5,5%)
Nintedanib	6 (6,6%)
Tocilizumab	3 (3,3%)

Tabla 2

RESULTADOS

Los datos clínicos, demográficos, serológicos y patrón radiológico de 92 pacientes se muestran en la tabla 1. En cuanto al tratamiento prescrito para EPID, los fármacos utilizados se muestran en la tabla 2. Cabe destacar que los medicamentos antifibróticos fueron utilizados en 6 pacientes (3 IPAF, 1 esclerosis sistémica, 1 miopatía, 1 síndrome de Sjögren). El 29% de los pacientes (n 27) no requirió tratamiento al diagnóstico. El efecto adverso más registrado fue la intolerancia a la medicación. La progresión por enfermedad a los 12 y 24 meses se muestra en la imagen 1. La progresión en los pacientes tratados con RTX y MMF se muestra en la imagen 2. No han observado diferencias estadísticamente significativas en la progresión de los pacientes tratados con RTX y MMF de forma aislada o en combinación. Durante el seguimiento, 7 pacientes fallecieron (4 infección respiratoria, 2 progresión EPID, 1 neoplasia) con una edad media de 74 años.

Imagen 1

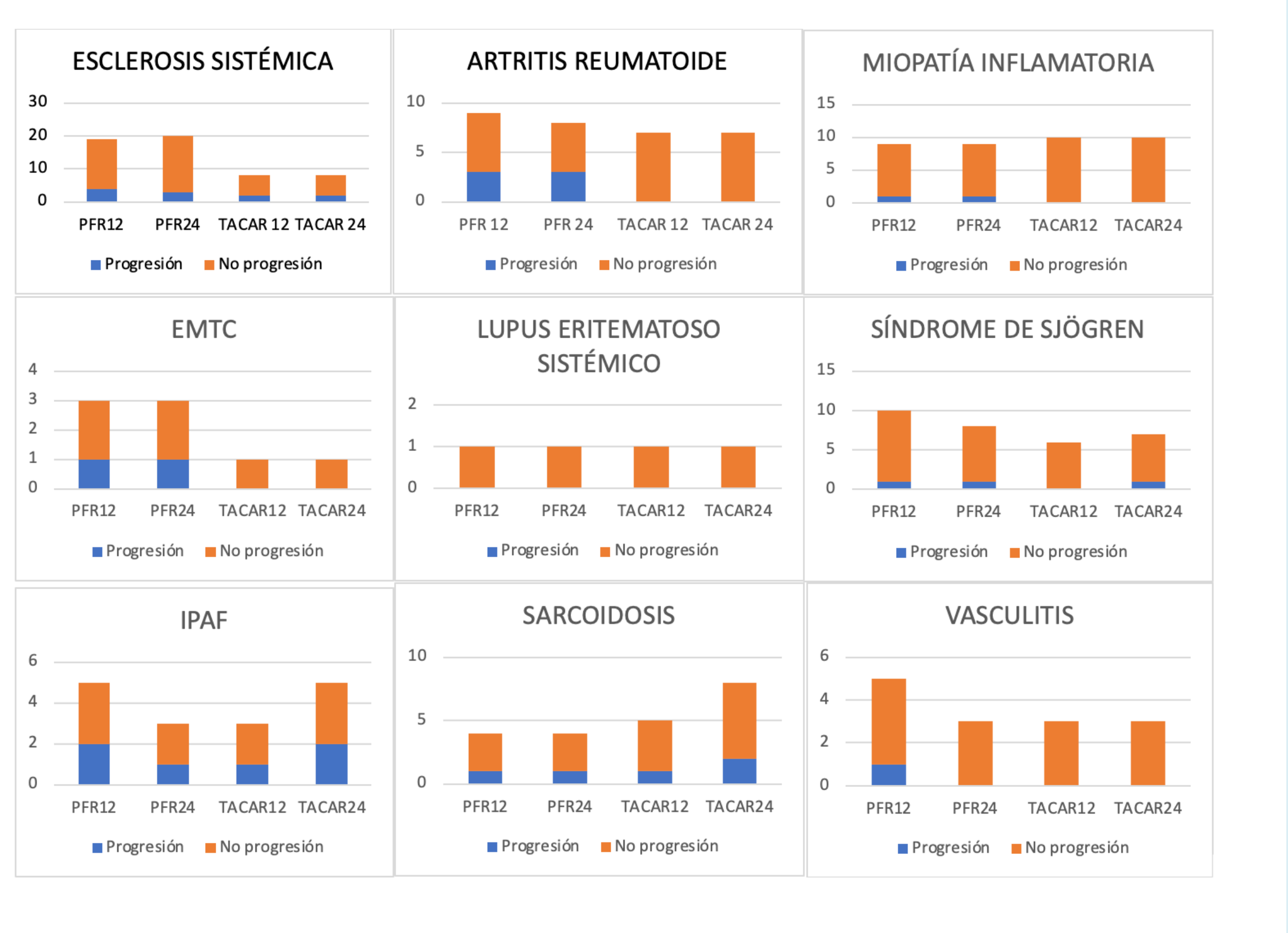
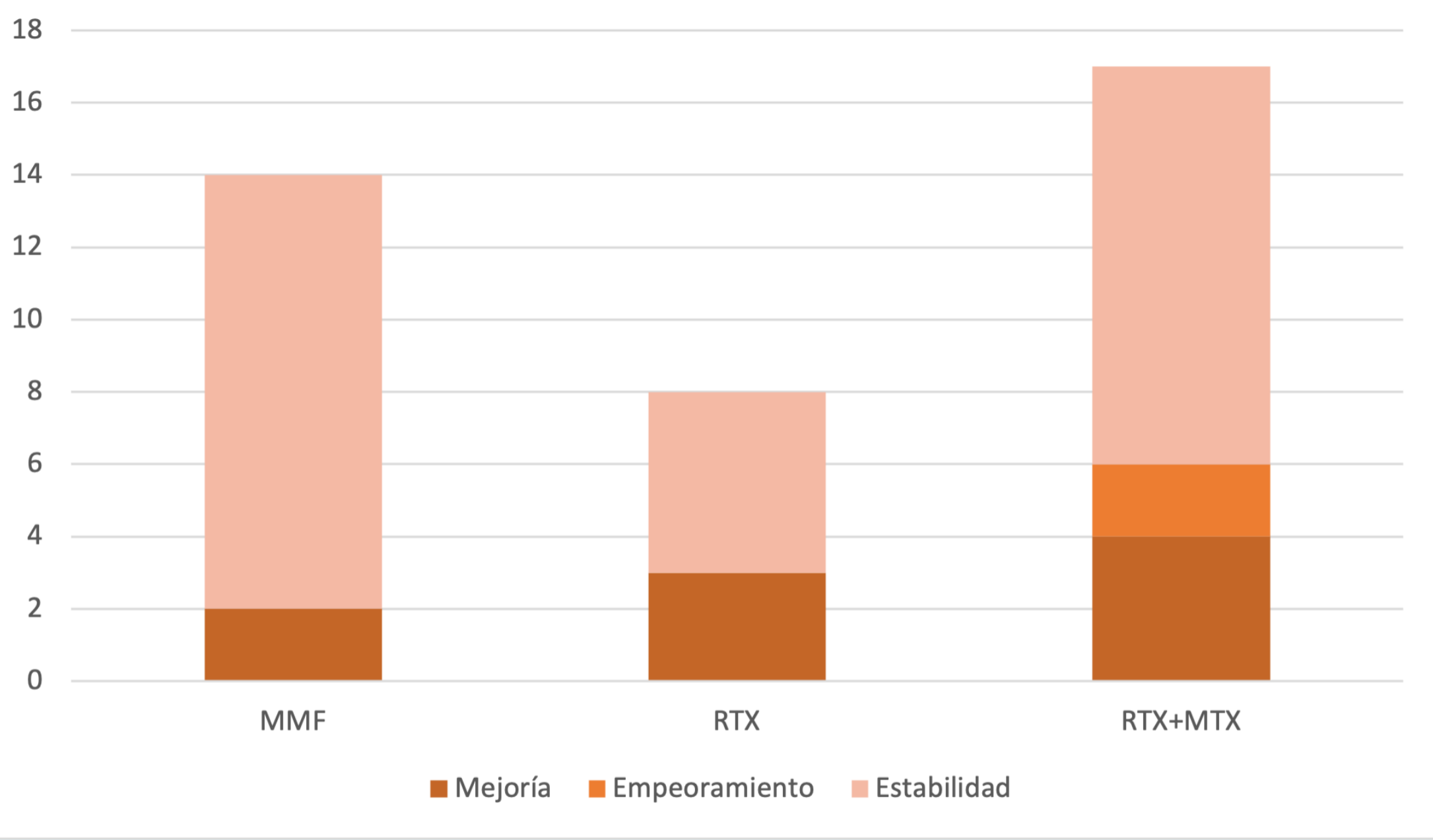


Imagen 2



CONCLUSIONES

El seguimiento regular y el tratamiento de la EPID en conectivopatías demuestran que no hay progresión en aproximadamente el 80% de los pacientes. En nuestra cohorte, al igual que en la literatura, las enfermedades con mayor progresión son la esclerosis sistémica, la artritis reumatoide (AR) e IPAF. Con los datos actuales no se puede recomendar un tratamiento inmunosupresor frente a otro o en combinación. Se necesita más investigación para identificar tratamientos óptimos y predictores para prevenir la progresión de EPID.

