

Características de la afectación pulmonar entre los pacientes con Esclerodermia Sistémica (ES).

G G Santos-Soler¹, Bernal J.A¹, JM Senabre-Gallego¹, J Rosas¹, A Pons², C Cano², E Ivars², M Lorente², X Barber³, y grupo AIRE-MB.

(1) S. Reumatología, (2) Enfermería de Reumatología, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa (Alicante). (3) C IO -Universidad Miguel Hernández, Elche (Alicante).

Introducción y Objetivo

El compromiso pulmonar y su relevancia como causa de morbimortalidad en la ES, es un hecho bien establecido. Esta afectación pulmonar puede no ser manifiesta clínicamente. El diagnóstico precoz se fundamenta en la realización sistemática de pruebas de imagen y de función respiratoria en todos los pacientes con diagnóstico de ES

PACIENTES Y MÉTODO

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de ES evaluados en una Consulta de Reumatología, y se analizaron el sexo, la edad, los resultados de las pruebas de función respiratoria (Capacidad de Difusión Pulmonar, DLCO y Capacidad Vital Forzada FVC) y de imagen pulmonar (Radiografía simple y/o TAC), así como el registro de presión de la arteria pulmonar (PAP) por ecocardiografía Doppler. El grado de afectación se estableció adaptándolo de evaluación de la severidad de la afectación Pulmonar en Esclerodermia según Medsger TA Jr. Clin Exp Rheumatol 21,3 Supple 29, s51, 2003. Considerándose como **patológica** la presencia de una **DLCO <80, FVC <80, presencia de Fibrosis, y/o PAP ≥35**.

RESULTADOS

- Nº de ptes. valorados por FR entre 2005 y 2018: 218
 - 88.55% eran mujeres
- Esclerodermia Sistémica: 63 (28.89%)**
 - Edad media 56.67 años
 - Perfil de AuAc : 98% ANA POSITIVO >1/320
 - 61.4% patrón centromérico, 5 Scl70 positivo
 - Afectación cutánea: 48/53 limitada, 5 difusa
 - 5 Pre-ES, 3 solapamiento con LES, y 1 con SS
- Afectación Pulmonar:**
 - DLCO <80: 62.16% (17.39% DLCO <50)**
 - FVC <80: 7.89%**
 - PAP ≥35: 38.64%**
 - Fibrosis: 21.05%**
 - 5 ptes. habían fallecido
- Otras conectivopatías: 68 (31.19%)
 - Edad media 49.58 años
 - 17 Conectivopatías Indiferenciadas, 16 LES, 7, SS, 3 EMTC, 1 MII, 10 AR, 2 APso, 1 EA
 - 3 ptes presentaban SAF (2 asociado a LES), 3 Enferm Inflamatoria Intestinal, 1 Sarcoidosis, 2 VHC posit.

Grupo ES		DLCO		FIBROSIS			
		<80	>80	SI		NO	
Nº		23	14	12		45	
DLCO	<80	23	Np	6/6	100%	16/30	53.33%
	>80	Np	14	0/6		14/30	46.67%
FVC	<80	3/22 13.64%	0/12	1/7 4.29%		2/29 6.89%	
	>80	19/22 86.36%	12/12 100%	6/7 85.71%		27/29 93.1%	
PAP	<35	14/21 66.67%	10/12 83.33%	4/9 44.44%		23/34 67.65%	
	>35	7/21 33.33%	2/12 16.67%	5/9 55.56%		11/34 32.35%	
FIBROSIS	SI	6/22 27.27%	0/14	12 100%		Np	Np
	NO	16/22 72.73%	14/14 100%	Np	Np	45 100%	

CONCLUSIONES

- El conjunto de pacientes con ES incluidos en nuestro trabajo, se caracteriza por una afectación cutánea limitada: 90.56%.
- La afectación pulmonar en los pacientes con ES se caracterizó por el descenso de DLCO (62.16% de los ptes) y FVC (en el 7.89%) el incremento de la PAP (38.64%) y la presencia de afectación intersticial en las pruebas de imagen (21.05%).
- La presencia de Fibrosis en las pruebas de imagen se asocia con el descenso de la DLCO, con un Riesgo Relativo de DLCO <80: 1.87 (95%CI 1.34-2.62), z: 3.681, p= 0.0002, también entre los pacientes con ESL: RR 1.67 (95%CI 1.21-2.29), z 3.128, p = 0.0018.