

REVISIÓN DE 21 PACIENTES DIAGNOSTICADOS DENEUMONIA INTERSTICIAL CON PERFIL AUTOINMUNE (IPAF) EN UN HOSPITAL TERCIARIO.

María del Carmen López González*1 , Ester Nofuentes1 , Sandra Ruíz Alcaraz1 , Ignacio Gayá García-Manso1 , Raquel García Sevilla1 , Paloma Vela-Casasempere1,2 , Mariano Andrés1,2 1 HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ALICANTE, ALICANTE 2 UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ DE ELCHE, ALICANTE

Introducción: Una proporción significativa de pacientes con neumonía intersticial idiopática manifiestan características autoinmunes, pero no cumplen los criterios para ser clasificados como enfermedad autoinmune sistémica. En el año 2015 un grupo de trabajo conjunto de la European Respiratory Society (ERS) y la American Thoracic Society (ATS) propuso unos criterios de clasificación para la categoría denominada neumonía intersticial con perfil autoinmune (IPAF). Estos criterios de clasificación se basaron en una combinación de características en tres dominios distintos: clínico, serológico y morfológico.

Objetivos: Conocer las características clínicas, serológicas y morfológicas de una serie de 21 pacientes diagnosticados de IPAF en una unidad multidisciplinar con evaluación conjunta sistemática, así como el tratamiento que se aplicó y la evolución que presentaron.

Métodos: Se realizó un estudio de cohortes retrospectivo. A partir de una base de datos de 546 pacientes de nuestro centro con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID), se recogieron aquellos pacientes que cumplían criterios clasificatorios de IPAF según el consenso publicado por ERS/ATS, de 2012 a 2019. Todos los casos fueron valorados sistemáticamente en un comité multidisciplinar. Se recogieron variables clínicas, serológicas, morfológicas, así como de tratamiento y desenlace. Se llevó a cabo un análisis descriptivo.

Resultados: En el estudio se incluyeron 21 pacientes, 12 de ellos (57,1%) mujeres. La edad media al diagnóstico fue de 61,6 años (DS 14,0) y la mediana de tiempo de seguimiento fue de 2,9 años (RIC 4,9). Todos mostraban alteración morfológica en TCAR, 10 (47,6%) pacientes presentaban clínica autoinmune al diagnóstico y 20 (95,2%) tenían positividad para algún auto-anticuerpo. 12 (57,1%) cumplían dos de los tres dominios y 9 (42,9%) cumplían los tres dominios. Se realizó biopsia pulmonar a 9 (42,9%). La FVC media al diagnóstico fue 70,4% (DS 21,0) y la DLCO biopsia pulmonar a 9 (42,9%). La FVC media al diagnóstico fue 70,4% (DS 21,0) y la DLCO 46,7% (DS 21,5).

Tratamientos utilizados: Micofenolato de mofetilo (MMF) en 8 (38,1%) pacientes, ciclofosfamida (CYC) en 3 (14,3%), rituximab (RTX) en 2 (9,5%), azatioprina en 2 (9,5%), En 1 caso (4,8%) se utilizó CYC y RTX en combinación. Glucocorticoides (GCC) orales 14 pacientes (66,7%), 4 de ellos en monoterapia y 6 casos (28,6%) precisaron tratamiento con bolos de metilprednisolona en pauta de 250-1000 mg. Se utilizaron antifibróticos (Nintedanib o Pirfenidona) en 5 casos (23,8%) en combinación con inmunosupresores y/o GCC. 5 pacientes (23,8%) requirieron oxigenoterapia domiciliaria.

Desenlace (hasta la fecha del estudio): 7 (33,3%) pacientes tuvieron reingresos por exacerbación de la enfermedad pulmonar intersticial. Se trasplantaron 2 (9,5%) y 3 (14,3%) murieron durante el seguimiento, de los cuales 1 (4,8%) fue por causa respiratoria.

Conclusiones: La IPAF fue más frecuente en mujeres, los ANA fueron los anticuerpos que más estaban presentes, el patrón radiológico y AP más repetido fue de NINE y los tratamientos más utilizados fueron MMF y GCC combinados con otros inmunosupresores. Pese a lo reducido de la serie, se han producido exacerbaciones, trasplantes pulmonares y fallecimientos, lo que denota la gravedad de la enfermedad.

Tabla 1. Características clínicas			Tabla 2. Características serológicas			Tabla 3. Características morfológicas		
	n	%		n	%		n	%
						MORFOLOGÍA		
						RADIOLOGÍA		
Fenómeno de Raynaud	7	33,3	ANA ≥ 1:320 (patrones: moteado, difuso u homogéneo)	12	57,1	NINE	15	71,4
Artritis inflamatoria o rigidez matutina de ≥ 60 minutos	4	19	Anti-Ro (SSA)	11	52,4	NIU	5	23,8
Edema digital inexplicado	4	19	ANA patrón nucleolar (cualquier título)	3	14,3	NIL	1	4,8
Manos de mecánico	1	4,8	ANA patrón centromérico (cualquier título)	1	4,8	Otros (NOC, Overlap NINE/NOC)	0	0
Úlceras digitales	1	4,8	Anti-PM-Scl75	4	19	ANATOMÍA PATOLÓGICA	n	%
Telangiectasia palmar	1	4,8	Anti-SRP	2	9,5	NINE	4	19
Pápulas de Gottron	1	4,8	Anti-PM-Scl100	2	9,5	Agregados linfoides intersticiales con centro germinal	2	9,5
Otros (...)	0	0	Factor reumatoide ≥ 2 LSN	2	9,5	Infiltración linfocitoplasmática difusa	1	4,8
			Anti-Jo1	1	4,8	NIU	1	4,8
			PL-7	1	4,8	Otros (NOC, Overlap NINE/NOC, NIL)	0	0
			PL-12	1	4,8	AFECTACIÓN MULTICOMPARTIMENTAL	n	%
			Anti-Mi2A	1	4,8	Patología vascular pulmonar inexplicada	5	23,8
			Anti-CENPA	1	4,8	Derrame pleural inexplicado	1	4,8
			TIF1-gamma	1	4,8	Enfermedad de vía aérea inexplicada	1	4,8
			Otros (Anti-CCP, Anti-DNAc, Anti-La (SSB), Anti-ribonucleoproteína, Anti-Smith, Anti-topoisomerasa (Scl-70), Anti-MDA-5)	0	0	Derrame pericárdico inexplicado	0	0