

Ortiz-Sanjuán F, Leal Rodríguez S, Grau García E, Riesco Bárcena C, Huaylla Quispe AV, Pávez Perales C, De la Rubia M, Martínez Cordellat I, Más Sánchez L, Muñoz Martínez P, Nájera Herranz C, Negueroles Albuixech R, Oller Rodríguez J, Vicens Bernabéu E, Cánovas Olmos I, Frago Gil JJ, González Puig L, Ivorra Cortés J, Román Ivorra JA

Servicio de Reumatología. HUP La Fe. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una complicación frecuente de la esclerosis sistémica (ES), a menudo progresiva y con un pobre pronóstico. Un defecto ventilatorio restrictivo podría sugerir EPI aislada o asociada a hipertensión arterial pulmonar.

Actualmente, la pre-esclerodermia está bien definida como etapa preliminar de ES. Los pacientes que cumplen con los criterios de pre-esclerodermia podrían beneficiarse de un diagnóstico precoz de afectación pulmonar.

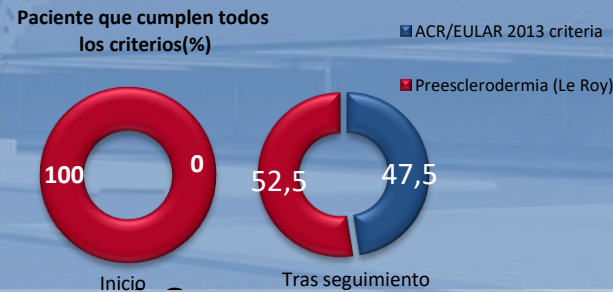
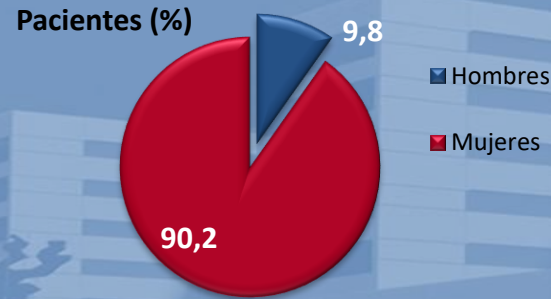
OBJETIVOS

Nuestro objetivo es evaluar la función pulmonar en los pacientes diagnosticados de pre-esclerodermia.

Pre-esclerodermia. Pacientes; n = 61	
Sexo; n (%)	
Mujeres	55 (90.2)
Hombres	6 (9.8)
Edad (años); media ± DE (Rango)	52.9 ± 6.2 (22-82)
Seguimiento(meses); media ± DE	42.4±3.2
DE: Desviación estándar	

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional retrospectivo de una serie amplia y no seleccionada de pacientes diagnosticados como pre-esclerodermia desde un único hospital universitario desde 2012 hasta 2022. Los pacientes fueron clasificados como pre-esclerodermia siguiendo los criterios de Le Roy. A pesar de esto, los pacientes no cumplían criterios de clasificación ACR/EULAR 2013 para ES. Se estudió la función pulmonar mediante espirometría convencional y la capacidad de difusión del pulmón para el monóxido de carbono (DLCO).



RESULTADOS

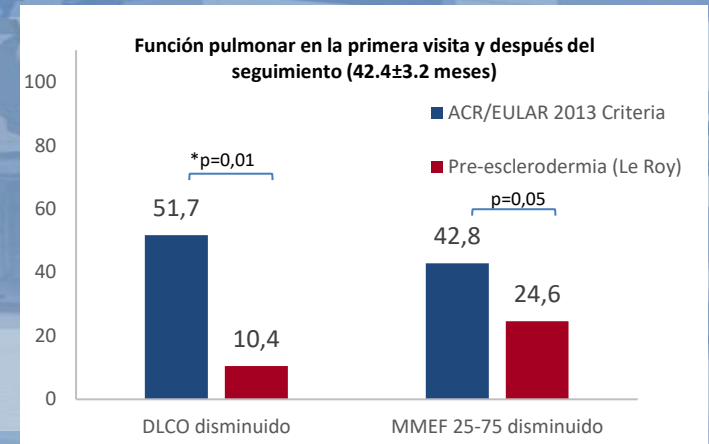
Se incluyeron un total de 61 pacientes con una edad media de 52.9 ± 6.2 años (90.2% mujeres; 9.8% hombres).

Al diagnóstico de pre-esclerodermia, ninguno de nuestros pacientes evidenció un patrón ventilatorio restrictivo. La DLCO fue inferior a límites normales en 21 pacientes (34.4%). 26 pacientes (42.6%) presentaron obstrucción de pequeña vía aérea expresada mediante un flujo espiratorio máximo (MMEF 25-75) disminuido.

Después de un período medio de seguimiento de 42.4 ± 3.2 meses, 29 (47.5%) pacientes cumplieron criterios de ACR/EULAR 2013 para ES. El tiempo (media) entre el diagnóstico de Pre-Esclerodermia y la clasificación efectiva de Esclerodermia fue de 24.4±1.8 meses. Los restantes 32 pacientes continuaron clasificados como pre-esclerodermia siguiendo los criterios de Le Roy.

El análisis del subgrupo de pacientes que progresó a ES demostró que la DLCO estaba disminuida en 15 de esos 29 pacientes (51.7%) y también que 18 de 29 pacientes (62.11%) presentaron disminución de MMEF 25-75. Frente al subgrupo de pacientes que no progresó a ES se observó disminución de DLCO (51.7% vs 10.4%; p=0.01) y MMEF 25-75 disminuido (42.8% vs 24.6%; p=0.05).

El análisis de la función pulmonar del subgrupo de pacientes que continuó clasificado como pre-esclerodermia tras completar el seguimiento no mostró cambios significativos.



CONCLUSIONES

- En nuestro estudio, aproximadamente un tercio de los pacientes clasificados como pre-esclerodermia presentaron valores anormales de DLCO y/o de obstrucción de la pequeña vía aérea sin la presencia de un patrón ventilatorio restrictivo.
- La expresión de esta disfunción pulmonar fue más frecuente en los pacientes que progresaron a ES definitiva. Los pacientes que continuaron clasificados como pre-esclerodermia no experimentaron cambios significativos en la función pulmonar.
- Nuestros resultados demuestran que la función pulmonar está afectada en la Pre-esclerodermia y que probablemente debiera ser considerada para futuros criterios de clasificación.