



Protocolo de la disnea en la miopatía inflamatoria

M. Casal-Domínguez^a, I. Pinal-Fernández^b y A. Selva-O'Callaghan^{c*}

^aJohns Hopkins University School of Medicine. Baltimore. Maryland. EE. UU. National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases. National Institutes of Health. Bethesda. Maryland. EE. UU. ^bUnidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Servicio de Medicina Interna. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Palabras Clave:

- Miopatía inflamatoria
- Disnea
- Enfermedad intersticial pulmonar
- Pruebas funcionales respiratorias
- Tomografía computarizada de alta resolución

Keywords:

- Inflammatory myopathy
- Dyspnea
- Interstitial lung disease
- Pulmonary function tests
- High-resolution computerised tomography

Resumen

Introducción. Las miopatías inflamatorias (MI) son un conjunto de enfermedades de naturaleza autoinmune que afectan fundamentalmente al músculo, al pulmón y a la piel.

Características. La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es la afectación pulmonar más característica de estos pacientes y una de las manifestaciones de la enfermedad que más morbimortalidad ocasiona. Además de EPI, estos pacientes pueden presentar síntomas respiratorios secundarios a afectación pleural (derrame pleural, neumomediastino o neumotórax), hipertensión pulmonar, infecciones por diversos microorganismos o neumonitis inducida por los fármacos inmunodepresores que se emplean en el tratamiento de la MI.

Evolución. El riesgo de desarrollar EPI y la evolución de la misma se asocian en gran medida al tipo de autoanticuerpo que presente el paciente, por lo que su detección tiene valor no solo diagnóstico sino también pronóstico.

Diagnóstico. Aparte de los autoanticuerpos, en un paciente con MI y disnea las dos pruebas diagnósticas más útiles son la tomografía computarizada de alta resolución y las pruebas funcionales respiratorias.

Tratamiento. El tratamiento de la EPI en estos pacientes se basa en los glucocorticoides, acompañados de otros fármacos inmunodepresores adyuvantes como azatioprina, micofenolato, ciclosporina A, tacrolimus, rituximab o ciclofosfamida.

Abstract

Protocol for dyspnea in inflammatory myopathies

Introduction. Inflammatory myopathies (IM) are a group of autoimmune diseases affecting mostly the muscles, lungs and skin.

Characteristics. Interstitial lung disease (ILD) is the most characteristic lung involvement in these patients and one of the manifestations of the disease that causes the highest morbidity and mortality. Besides ILD, these patients could show respiratory symptoms secondary to pleural involvement (pleural effusion, pneumomediastinum or pneumothorax), pulmonary hypertension, infections by multiple microorganisms or drug-induced pneumonitis caused by the immunosuppressive agents used for treating IMs.

Evolution. The risk of developing ILD and its course are greatly associated to the type of antibody present in the patient, thus its detection not only has a diagnostic but also a prognostic value.

Diagnosis. Aside from the antibodies, the two most useful diagnostic tests in a patient with IM and dyspnea are high-resolution computerised tomographies and pulmonary function tests.

Treatment. Treatment of ILD in these patients is based on glucocorticoids, together with other adjuvant immunosuppressive agents such as azathioprine, mycophenolate, cyclosporine A, tacrolimus, rituximab or cyclophosphamide.

*Correspondencia
Correo electrónico: aselva@vhebron.net

Introducción

Las miopatías inflamatorias (MI) son enfermedades de naturaleza autoinmune caracterizadas fundamentalmente por debilidad muscular, neumopatía y afectación cutánea. Más del 40% de los pacientes con MI presentan afectación pulmonar, siendo la manifestación extramuscular más frecuente de la enfermedad^{1,2}. La forma más frecuente de afectación pulmonar es, sin duda, la neumopatía intersticial (enfermedad pulmonar intersticial –EPI–), pero estos pacientes también pueden presentar disnea por otras causas, tanto pulmonares como extrapulmonares¹. La clínica de la afectación pulmonar suele ser inespecífica, siendo habitual que los pacientes refieran tos, fatiga, disnea de esfuerzo o dolor pleurítico. Por este motivo, es fundamental mantener un alto grado de sospecha para realizar un diagnóstico y un tratamiento lo más precoces posible.

A continuación revisaremos las causas más frecuentes de disnea en pacientes con MI, su diagnóstico (fig. 1) y el abordaje terapéutico (fig. 2) de la EPI.

Causas pulmonares de disnea

Enfermedad pulmonar intersticial

La EPI puede presentarse en cualquier momento de la enfermedad y en algunas ocasiones puede ser la única manifestación de la misma³. Independientemente de cuando ocurra, es la manifestación de la enfermedad que más contribuye a la morbilidad de estos pacientes³⁻⁵. El riesgo de presentar EPI varía de manera considerable dependiendo del grupo clínico y del autoanticuerpo del paciente. Así, la miopatía por cuerpos de inclusión esporádica no se asocia a EPI, mientras que alrededor del 90% de las dermatomiositis, el 60% de las polimiositis (PM) y el 30% de las dermatomiositis clínicamente amiotópicas presentarán esta manifestación de la enfermedad a lo largo de su evolución⁶. Por grupos de autoanticuerpos, la diferencia es todavía más marcada; así los pacientes con anticuerpos antisintetasa son los que más riesgo presentan de EPI (100% anti-OJ, 90% anti-PL12, 88% Ks, 56% anti-PL7 y 50-80% anti-Jo1), seguidos por los pacientes con anti-MDA5 (50-90%), anti-U1 RNP (66%), anti-Pm-Scl (50%), anti-Ku (37%), anti-Mi2 (20%), anti-SRP (10-20%), anti-NPX2 (menos de 10%), anti-HMGCR (menos de 10%), anti-TIF1γ (0%) y anti-SAE (0%). Además de asociarse con el riesgo de presentar EPI, el tipo de autoanticuerpo también se asocia con el pronóstico de la misma. Los pacientes con anticuerpos antisintetasa, con anti-U1-RNP y con anti-PM/Scl presentan cursos evolutivos con tendencia a la cronicidad⁶, mientras que los pacientes con anticuerpos anti-MDA5 presentan formas rápidamente progresivas y refractarias de EPI.

Hipertensión pulmonar

Puede presentarse de forma aislada, pero lo más frecuente es que sea secundaria a la hipoxia en pacientes con EPI⁵. Es una manifestación relativamente poco frecuente, afectando

aproximadamente al 8%⁷ de los pacientes con MI, pero cuando se presenta empeora dramáticamente el pronóstico, con una razón de supervivencia a los tres años del 58%⁵.

Infecciones pulmonares

Los pacientes con MI presentan más riesgo de infecciones respiratorias por la inmunodepresión utilizada para su tratamiento y por la afectación de la musculatura orofaríngea⁷. La neumonía por broncoaspiración es la infección pulmonar más frecuente en estos pacientes (presentándola hasta en el 37%)⁵. También se han descrito infecciones oportunistas por distintos microorganismos oportunistas como *Aspergillus fumigatus* o *Candida albicans*, entre otros⁵.

Neumomediastino y neumotórax

El neumomediastino se asocia a la positividad de anticuerpos anti-MDA5. Se trata de una complicación rara de los pacientes con MI, pudiendo preceder al diagnóstico de MI en el 18% de los casos y acompañándose de neumotórax el 40%⁵.

Neumonitis inducida por fármacos

Algunos de los fármacos inmunodepresores empleados en el tratamiento de la MI son susceptibles de causar toxicidad pulmonar. Esto es especialmente frecuente en el caso de metotrexato, por lo que este fármaco tiende a evitarse al tratar a pacientes con MI y EPI. La relación temporal entre el inicio de la administración del fármaco y el comienzo de la EPI es crítica para establecer el diagnóstico y retirar el fármaco causal lo antes posible⁵.

Causas no pulmonares de disnea

Debilidad de los músculos respiratorios

En pacientes con MI y afectación muscular grave, pueden verse afectados los músculos intercostales y el diafragma, lo que dará lugar a insuficiencia respiratoria ventilatoria que puede precisar soporte ventilatorio mecánico hasta que el tratamiento inmunodepresor haga efecto¹.

Causas cardíacas

El músculo cardíaco se puede afectar excepcionalmente en las MI. Esta manifestación de la enfermedad se ha asociado tradicionalmente con los autoanticuerpos anti-SRP, aunque las series más modernas han comunicado un riesgo mínimo de presentar miocarditis en estos pacientes⁷.

Tumores pulmonares

La miopatía inflamatoria se comporta como un síndrome paraneoplásico en un porcentaje no despreciable de pacien-

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5681462>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5681462>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)