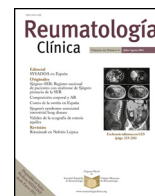




Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Original

Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo y enfermedad pulmonar intersticial: intentando definir patrones

María Laura Alberti^{a,*}, Francisco Paulin^a, Heidegger Mateos Toledo^b, Martín Eduardo Fernández^a, Fabián Matías Caro^a, Jorge Rojas-Serrano^b y Mayra Edith Mejía^b

^a Hospital María Ferrer, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

^b Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias (INER), Distrito Federal, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 28 de junio de 2016

Aceptado el 30 de octubre de 2016

On-line el xxx

Palabras clave:

Enfermedad pulmonar intersticial
Enfermedad del tejido conectivo
Enfermedades autoinmunes
Anticuerpos antinucleares
Fenómeno de Raynaud

Keywords:

Interstitial lung diseases
Connective tissue diseases
Autoimmune diseases
Antinuclear antibodies
Raynaud phenomenon

R E S U M E N

Objetivos: Agrupar a los pacientes con enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (EITC) según la presencia o no de ciertas manifestaciones clínicas o inmunológicas, esperando encontrar diferentes expresiones tomográficas o funcionales.

Métodos: Estudio de cohortes retrospectivas. Se incluyeron pacientes que cumplían criterios de Kinder para EITC. Se consideraron variables predictoras: manifestaciones «altamente específicas de enfermedad del tejido conectivo (ETC)» (Raynaud, xerofthalmia o artritis), títulos altos de anticuerpos antinucleares (ANA) (mayores a 1:320) y patrones específicos de ANA (centromérico, citoplásmico y nucleolar). El cambio en la capacidad vital forzada% (CVF%) en el tiempo y el patrón en TCAR fueron las variables de resultado estudiadas.

Resultados: Se incluyeron 66 pacientes. Veintinueve presentaron al menos una manifestación «altamente específica de ETC» (43,94%), 16 ANA específico (28,57%) y 29 ANA alto título (43,94%). Aquellos con manifestaciones «altamente específicas de ETC» presentaron menor frecuencia de sexo masculino (10,34% vs 48,65%, $p < 0,001$), menor edad en años (media 52 [DE 14,58] vs 62,08 [9,46], $p < 0,001$) y menor mediana de declinación de CVF% (1 [RIC -1 a 10] vs -6 [RIC -16 a -4], $p < 0,006$). En el análisis de regresión lineal múltiple la presencia de manifestaciones «altamente específicas de ETC» se asoció con mejoría en CVF% (coeficiente B de 13,25 [IC 95% 2,41 a 24,09]). No encontramos asociaciones en cuanto al patrón en TACAR.

Conclusiones: La presencia de manifestaciones «altamente específicas de ETC» se asoció con sexo femenino, menor edad al inicio y una evolución más favorable en cuanto a la CVF%, lo cual evidencia el impacto de las manifestaciones clínicas en la evolución de estos pacientes.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. y

Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. Todos los derechos reservados.

Undifferentiated connective tissue disease and interstitial lung disease: Trying to define patterns

A B S T R A C T

Objectives: To identify clinical or immunological features in patients with undifferentiated connective tissue disease (UCTD) associated interstitial lung disease (ILD), in order to group them and recognize different functional and high resolution computed tomography (HRCT) behavior.

Methods: Retrospective cohort study. Patients meeting Kinder criteria for UCTD were included. We defined the following predictive variables: 'highly specific' connective tissue disease (CTD) manifestations (Raynaud's phenomenon, dry eyes or arthritis), high antinuclear antibody (ANA) titer (above 1: 320),

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: albertimlaura@gmail.com, consultorioepidferrer@gmail.com (M.L. Alberti).

and 'specific' ANA staining patterns (centromere, cytoplasmic and nucleolar patterns). We evaluated the following outcomes: change in the percentage of the predicted forced vital capacity (FVC%) during the follow-up period, and HRCT pattern.

Results: Sixty-six patients were included. Twenty-nine (43.94%) showed at least one 'highly specific' CTD manifestation, 16 (28.57%) had a 'specific' ANA staining pattern and 29 (43.94%) high ANA titer. Patients with 'highly specific' CTD manifestations were younger (mean [SD] 52 years [14.58] vs 62.08 years [9.46], $P < .001$), were more likely men (10.34% vs 48.65%, $P < .001$) and showed a smaller decline of the FVC% (median [interquartile range] 1% [-1 to 10] vs -6% [-16 to -4], $P < .006$). In the multivariate analysis, the presence of highly specific manifestations was associated with improvement in the FVC% (B coefficient of 13.25 [95% confidence interval, 2.41 to 24.09]). No association was observed in relation to the HRCT pattern.

Conclusion: The presence of 'highly specific' CTD manifestations was associated with female sex, younger age and better functional behavior. These findings highlight the impact of the clinical features in the outcome of patients with UCTD ILD.

© 2016 Elsevier España, S.L.U. and Sociedad Española de Reumatología y Colegio Mexicano de Reumatología. All rights reserved.

Introducción

El diagnóstico de neumonía intersticial idiopática requiere la exclusión de otras causas conocidas de enfermedad pulmonar intersticial (EPI), entre ellas las enfermedades del tejido conectivo (ETC). Las recomendaciones más conservadoras sugieren realizar la determinación de factor reumatoide (FR) y anticuerpos antinucleares (ANA) junto a un interrogatorio dirigido con el fin de descartar una ETC, aunque se considera que rastrear la presencia de otros anticuerpos (anti-Ro/SS-A, anti-La/SS-B, anti-Jo-1, etc.) podría ser de utilidad en casos seleccionados^{1,2}. Como consecuencia de estas recomendaciones es común el hallazgo de datos positivos al examen físico, interrogatorio y/o laboratorio inmunológico en pacientes que no cumplen criterios clasificatorios para una ETC en particular, configurando un síndrome que ha recibido múltiples denominaciones, entre las cuales destacamos la de enfermedad indiferenciada del tejido conectivo (EITC)³. Se trata de una entidad con una importante heterogeneidad en cuanto a sus características demográficas, clínicas, morfológicas (histológicas y tomográficas) y evolutivas⁴⁻⁸. La existencia de criterios clasificatorios con alta sensibilidad propuestos por diversos autores ha contribuido a su heterogeneidad^{4,5,9,10}. Recientemente se ha publicado un consenso intersociedades que intenta aportar claridad a la definición de esta entidad denominándola «enfermedad intersticial pulmonar con hallazgos autoinmunes», aunque los criterios que propone no han sido aún validados¹¹. Subyace la hipótesis de que esta entidad abarca al menos 2 grupos de pacientes diferentes. En primer lugar habría un grupo de pacientes con una EPI de naturaleza inflamatoria, asociada a una ETC incompleta que podrá o no definirse en su evolución. En segundo lugar habría otro grupo de pacientes con una EPI de naturaleza fibrótica, con un perfil clínico similar a la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), con resultados falsamente positivos en el laboratorio inmunológico, acompañados de manifestaciones clínicas extrapulmonares inespecíficas y prevalentes en la población general¹². En este contexto, el objetivo principal de nuestro estudio fue agrupar los pacientes según la presencia o no de ciertas manifestaciones clínicas o rasgos inmunológicos, esperando encontrar que estos grupos tengan expresiones tomográficas y/o funcionales diferentes.

Materiales y métodos

Se trata de un estudio observacional, de cohortes retrospectivas. Se revisaron las historias clínicas de todos pacientes internados en la clínica de EPI del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER) (México) durante el período de enero de 2012 a diciembre de 2014, y de todos los pacientes de

consulta externa que concurren al consultorio de EPI Hospital María Ferrer (HMF) (Argentina) en el período de enero de 2012 a junio de 2015. Los pacientes dieron su consentimiento por escrito. Se incluyeron aquellos pacientes con EPI que cumplían con los criterios de Kinder para EITC (tabla 1)³. Se excluyeron los pacientes que cumplían criterios para una ETC definida de acuerdo a los criterios del *American College of Rheumatology* (ACR) u con otra causa de enfermedad intersticial conocida.

Se consignaron datos demográficos (edad, sexo, tabaquismo), clínicos (signos/síntomas respiratorios y asociados ETC), de laboratorio inmunológico (ANA, FR, anti-Ro/SS-A, anti-Jo-1, anti-Scl-70, anticentrómero y anti U1RNP), de la función respiratoria (capacidad vital forzada porcentual del teórico [CVF%] y difusión de monóxido de carbono porcentual del teórico [DLCO%] al inicio, variación de la CVF% en el seguimiento), de tomografía computarizada de alta

Tabla 1
Criterios de Kinder para pacientes con EPI asociada a EITC

Criterios diagnósticos	Presencia de
Síntomas asociados con enfermedad del tejido conectivo	Al menos uno de los siguientes síntomas: <ol style="list-style-type: none"> 1. Fenómeno de Raynaud 2. Artralgia/Inflamación articular múltiple 3. Fotosensibilidad 4. Pérdida de peso no intencionada 5. Rigidez matinal 6. Xerostomía o xeroftalmia (síntomas Sicca) 7. Disfagia 8. Fiebre recurrente inexplicada 9. Reflujo gastroesofágico 10. Cambios cutáneos (rash) 11. Úlceras orales 12. Alopecia no androgénica 13. Debilidad muscular proximal
Evidencia de inflamación sistémica en ausencia de infección	Hallazgos positivos en al menos uno de los siguientes: <ol style="list-style-type: none"> 1. Anticuerpos antinucleares (ANA) 2. Factor reumatoide (FR) 3. Anti- Scl70 4. Anti Ro/SS-A o La/SS-B 5. Anti-Jo-1 6. Eritrosedimentación (mayor al doble del valor normal) o proteína C reactiva

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8742152>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8742152>

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