



IF-002 - ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN LA ESCLERODERMIA: FACTORES RELACIONADOS CON LA GRAVEDAD

M. Cruces Moreno¹, D. Sánchez Cano², N. Ortego Centeno¹, L. Sáez Comet³, M. Freire⁴, J. Todolí Parra⁵, M. Rodríguez Caballeira⁶, C. Simeón Aznar⁷ y Grupo RESCLE, V. Fonollosa Pla, C. Tolosa, G. Espinosa Garriga, D. Colunga Argüelles, M. Rubio Rivas, L. Trapiella Martínez, A. Chamorro Fernández, A. Marín Ballvé, A. Guillén del Castillo en representación del Grupo de Trabajo Grupo de Trabajo de Registro Español de Esclerodermia. RESCLE-Enfermedades Autoinmunes Sistémicas

¹Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, ²Medicina Interna. Hospital San Cecilio. Granada. ³Medicina Interna. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. ⁴Unidad de Trombosis y Vasculitis. Hospital Xeral de Vigo. Vigo (Pontevedra). ⁵Medicina Interna. Hospital Universitario La Fe. Valencia. ⁶Medicina Interna. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Terrassa (Barcelona). ⁷Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Objetivos: Valorar las diferencias entre enfermedad pulmonar intersticial (EPI) grave y leve-moderada en la esclerodermia (ES).

Material y métodos: Estudio descriptivo a partir de los datos del registro nacional de esclerodermia (RESCLE) de la SEMI. Se consideró EPI grave cuando la CVF < 50%. Criterios clasificados empleados: los modificados propuestos por LeRoy y Megdser.

Resultados: Centros participantes: 14. Número total de pacientes con ES (abril 2014): 1.374; con EPI 541 (39,4%), de ellos, grave en 72 (13,2%). No hubo diferencias significativas en cuanto al sexo y a la edad de inicio. Los pacientes con ES difusa presentaron una EPI grave con mayor frecuencia que aquellos con ES limitada (57% vs 35%, $p = 0,002$), así como aquellos con ATA (+) [51% vs 33%, $p = 0,005$]. Además, la CVF < 50% también fue más prevalente en los pacientes con miopatía (32% vs 15%, $p = 0,002$). La CVF media fue de $40,2 \pm 6,4$ en el grupo de EPI grave, y $80,3 \pm 18,9$ en el de leve-moderada ($p < 0,001$), y la DLCO, $36,7 \pm 15,2$ y $62,9 \pm 34,5$, respectivamente ($p < 0,001$). Del mismo modo, una DLCO < 70% también fue más frecuente en el grupo de EPI grave (100% vs 69%, $p < 0,001$), así como el valor medio de DLCO/VA ($56,2 \pm 24,2$ vs $74,2 \pm 42,0$, $p = 0,002$). La PAPs media también fue más alta en el caso de una CVF < 50% ($42,2 \pm 18,2$ vs $35,1 \pm 13,4$, $p = 0,034$), con mayor frecuencia de PAPs > 40 mmHg (66% vs 29%, $p < 0,001$) y de HAP por cateterismo (19% vs 11%, $p = 0,050$). Finalmente, mediante regresión logística múltiple, se objetivó que la positividad de ATA [OR 0,17 (0,05-0,58), $p = 0,005$] y una DLCO baja [0,93 (0,91-0,95), $p = 0,000$] se relacionan con una CVF < 50%.

Discusión: La afectación pulmonar en los pacientes con ES limitada y ACA (+) es menos grave. Además, los pacientes con FVC < 50% presentaban de manera significativa miopatía con más frecuencia, DLCO más baja y un patrón radiológico alterado. La prevalencia de HP fue mayor en la

EPI grave.

Conclusiones: La presencia de ACA (+) y una variante limitada de la enfermedad se comportan como factores protectores de una afectación intersticial grave. La existencia de una miopatía puede contribuir a explicar un descenso de la CVF en pacientes con ES.