

# ¿QUÉ PUEDE ESTAR DETERIORANDO SU FUNCIÓN PULMONAR?



Paciente no real.

## HAZ CRIBADOS TEMPRANOS CON REGULARIDAD PARA DETECTAR LA EPI-ES DESDE EL INICIO<sup>1-4</sup>

**3 años después de su diagnóstico de esclerodermia, Estefanía presenta los signos y síntomas siguientes:**

- Tos seca
- Disnea de esfuerzo (manifestada durante los últimos 5 meses)
- Leves crepitantes finos bibasales inspiratorios en la auscultación

**Las pruebas de función respiratoria muestran un descenso de la CVF y de la DL<sub>CO</sub>:**

PFR	
CVF*	82 %
FEV <sub>1</sub> *	81 %
FEV <sub>1</sub> /CVF	0,82
CPT*	81 %
DL <sub>CO</sub> *	65 %

\* % predicho.

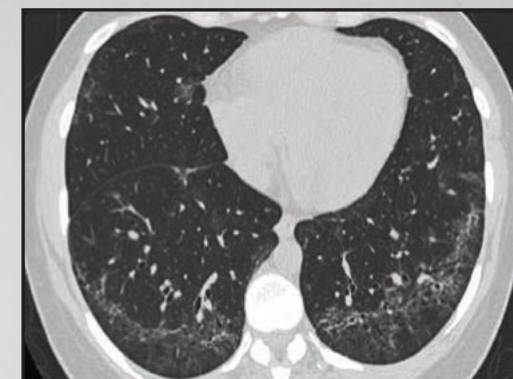
DL<sub>CO</sub>, capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono; FEV<sub>1</sub>, volumen espiratorio forzado en el primer segundo; CVF, capacidad vital forzada; EPID, enfermedad pulmonar intersticial difusa; ES, esclerosis sistémica; EPI-ES, enfermedad pulmonar intersticial asociada a esclerosis sistémica; CPT, capacidad pulmonar total; NINE, neumonía intersticial inespecífica.

**Se le realizó una nueva TCAR**

**LOS SÍNTOMAS RESPIRATORIOS Y LAS PFR RESTRICTIVAS EN LOS PACIENTES CON ES PUEDEN INDICAR LA PRESENCIA DE FIBROSIS PULMONAR, QUE DEBE CONFIRMARSE MEDIANTE TCAR<sup>1</sup>**

## LAS PRUEBAS RADIOLÓGICAS CONFIRMARON LA SOSPECHA DE FIBROSIS PULMONAR

**Se han detectado anomalías en la última TCAR de Estefanía**



- Respeto del espacio subpleural
- Opacidad en vidrio deslustrado bilateral con reticulación
- **Estas características son compatibles con un patrón de TCAR de neumonía intersticial inespecífica (NINE). Este patrón es frecuente en los pacientes con EPI-ES<sup>1,4</sup>**

**Diagnóstico: EPI-ES**

**SE RECOMIENDA UN CRIBADO CON TCAR PARA DETECTAR LA PRESENCIA DE EPID EN EL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO DE LA ESCLEROSIS SISTÉMICA<sup>2,4,5</sup>**

# SOSPECHA FIBROSIS PULMONAR

LA FIBROSIS PULMONAR SE PUEDE DESARROLLAR EN MUCHAS EPID, COMO POR EJEMPLO<sup>6-9</sup>:

- Fibrosis pulmonar idiopática
- Neumonitis por hipersensibilidad
- ▶ **EPI asociada a esclerosis sistémica**
- EPI asociada a artritis reumatoide
- EPI relacionadas con exposiciones
- Otras EPI asociadas a enfermedades del tejido conjuntivo
- Neumonía intersticial idiopática inespecífica
- Neumonía intersticial idiopática inclasificable
- Sarcoidosis



## DATOS SOBRE ESTEFANÍA

- 43 años
- Contable y madre soltera
- Diagnosticada de esclerosis sistémica cutánea limitada hace 3 años
- En el momento del diagnóstico no tenía síntomas respiratorios y la TCAR inicial de tórax no mostró indicios de EPI. Además, las PFR no mostraron signos de afectación
- Recientemente ha notado que le falta el aliento durante las actividades normales



## ANTECEDENTES DIAGNÓSTICOS

- Presenta síntomas que han conducido a su diagnóstico original de esclerodermia:
  - Antecedentes prolongados de fenómeno de Raynaud
  - Engrosamiento de la piel de los dedos y del rostro
  - Calcinosis
  - Úlceras en los dedos
  - Dedos hinchados
- Anticuerpos antinucleares positivos
- Afectación orgánica: disfunción esofágica
- Medicación en curso: metotrexato, inhibidor de la bomba de protones

TCAR, tomografía axial computarizada de alta resolución; PFR, prueba de función respiratoria; EPID, enfermedad pulmonar intersticial difusa.

EN LA ES, LA EPID ES UNA MANIFESTACIÓN FRECUENTE, TEMPRANA Y POTENCIALMENTE MORTAL<sup>10-12</sup>



El **53 %** de las personas con **ES CUTÁNEA DIFUSA** (n = 1349)



El **35 %** de los pacientes con **ES LIMITADA CUTÁNEA** (n = 2101)



Los pacientes presentan un mayor riesgo de EPID durante los tres primeros años siguientes a la aparición de la ES<sup>11</sup>

**35 %**

de las muertes relacionadas con la ES se deben a EPID<sup>12</sup>

EPID, enfermedad pulmonar intersticial difusa; ES, esclerosis sistémica.

**Bibliografía:** 1. Silver KC, Silver RM. Management of Systemic-Sclerosis-Associated Interstitial Lung Disease. *Rheum Dis Clin North Am.* 2015;41(3):439-457. 2. Cottin V, Brown KK. Interstitial lung disease associated with systemic sclerosis (SSc-ILD). *Respir Res.* 2019;20(1):13. 3. Roofeh D, Jaafar S, Vummidi D, Khanna D. Management of systemic sclerosis associated interstitial lung disease. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31(3):241-249. 4. Chowaniec M et al. *Reumatologia.* 2018;56(4):249-254. 5. Molberg O, Hoffmann-Vold A-M. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: progress in screening and early diagnosis. *Curr Opin Rheumatol.* 2016;28(6):613-618. 6. Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev.* 2018;27(150):pii:180076. 7. Demedts M, Wells AU, Antó JM, et al. Interstitial lung diseases: an epidemiological overview. *Eur Respir J Suppl.* 2001;32:2s-16s. 8. Ley B, Collard HR, King TE Jr. Clinical course and prediction of survival in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011;183(4):431-440. 9. Wells AU, Brown KK, Flaherty KR, et al. What's in a name? That which we call IPF, by any other name would act the same. *Eur Respir J.* 2018;51(5):1800692. 10. Walker UA, Tyndall A, Czirják L, et al. Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database. *Ann Rheum Dis.* 2007;66(6):754-763. 11. Steen V. Predictors of end stage lung disease in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2003;62(2):97-99. 12. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis.* 2010;69(10):1809-15.