

Fibrosis pulmonar progresiva en enfermedades específicas

Tabla 3. Factores de riesgo de progresión de EPI-ES

Factor de riesgo	Comentario
Sexo masculino	Mayor riesgo de progresión comparado con mujeres
Extensión de fibrosis cutánea	ES difusa y puntaje de Rodnan (*mRSS) elevado se asocian con progresión más rápida
Progresión de fibrosis cutánea	Predice declive más rápido de la función pulmonar y peor sobrevida
Reflujo y disfagia	Sintomatología digestiva puede correlacionar con riesgo de deterioro pulmonar
PCR y VHS elevadas	Marcadores inflamatorios elevados se asocian con progresión de fibrosis
Anticuerpos específicos	Anti-Scl-70 y anti-ARN polimerasa III predicen mayor riesgo de deterioro pulmonar
FVC baja	Reducción de la CVF al inicio se relaciona con progresión acelerada
Fibrosis extensa en TCAR	Mayor extensión de fibrosis al inicio se asocia a peor evolución

* mRSS: *Modified Rodnan Skin Score* (puntaje cutáneo de Rodnan modificado): evalúa el grado de engrosamiento cutáneo en 17 áreas del cuerpo; 0-14: bajo; 15-29: moderado; ≥ 30: alto.

¿QUÉ PROPORCIÓN DE PACIENTES CON ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL ASOCIADA A ESCLEROSIS SISTÉMICA DESARROLLAN UN FENOTIPO FIBROSANTE PROGRESIVO Y CUÁLES SON SUS PRINCIPALES FACTORES DE RIESGO?

Dra. Antonia Valenzuela Vergara

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por fibrosis progresiva de piel y otros órganos, disfunción inmunitaria y vasculopatía. Es más frecuente en mujeres (28-31/100.000) que en hombres (6-7/100.000). Se clasifica según la extensión cutánea en: ES limitada (compromiso cutáneo distal a codos y rodillas) y ES difusa (compromiso cutáneo proximal a codos y rodillas, incluyendo tronco).

La EPI-ES es una de las principales causas de morbimortalidad, presente en aproximadamente el 50% de los pacientes con ES. El patrón tomográfico más frecuente es NINE, aunque también se observa NIU. El curso clínico es heterogéneo, variando desde formas estables hasta progresión

rápida. La progresión temprana se asocia a mayor mortalidad.

Datos de la cohorte EUSTAR muestran que el 27% de los pacientes progresan durante los primeros 12 meses (12% con progresión significativa y declive de CVF > 10%, 15% con progresión moderada y declive 5-10%). A largo plazo, el 67% experimentan progresión en algún momento durante cinco años de seguimiento. Se estima que el 31% de los pacientes con EPI-ES desarrollará fenotipo fibrosante progresivo en 11-15 meses desde el diagnóstico.

Los factores de riesgo para progresión se detallan en la tabla 3, subrayando la importancia de monitorización estrecha, identificación temprana y tratamiento precoz para evitar daño irreversible.

Bibliografía

- Distler O, Assassi S, Cottin V, et al. Predictors of progression in systemic sclerosis patients with interstitial lung disease. Eur Respir J. 2020;55(5):1902026.
Hoffmann-Vold AM, Allanore Y, Alves M, et al. Progressive interstitial lung disease in patients with systemic sclerosis-associated interstitial lung disease in the EUSTAR database. Ann Rheum Dis. 2021;80(2):219-27.
Roofeh D, Brown KK, Kazerouni EA, et al. Systemic sclerosis associated interstitial lung disease: a conceptual framework for subclinical, clinical and progressive disease. Rheumatology (Oxford). 2023;62(5):1877-86.
Volkmann ER, Tashkin DP, Sim M, et al. Short-term progression of interstitial lung disease in systemic sclerosis predicts long-term survival in two independent clinical trial cohorts. Ann Rheum Dis. 2019;78(1):122-30.