



Bartolomé García, del Hospital Virgen de la Arrixaca (Murcia); Julio Ancochea, del Hospital de La Princesa (Madrid); Juan Belchí, del Hospital Morales Meseguer (Murcia); Enrique Mené, del Hospital Universitario Rafael Méndez (Murcia); y Vicent Fonollosa, del Hospital Valle de Hebrón (Barcelona).

Afección pulmonar en esclerodermia: un reto diagnóstico

La Sociedad Española de Medicina Interna debate en su congreso los avances en enfermedades respiratorias

MURCIA
PILAR LAGUNA
 dmredaccion@diariomedico.com

Algunas enfermedades respiratorias de mal pronóstico presentan una clínica insidiosa y poco clara. La dificultad para identificarlas hace que se retrase el tratamiento, comprometiendo la esperanza de vida, incluso cuando se trata de afecciones pulmonares secundarias a otra enfermedad, según los expertos reunidos en el XXXV Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI), que se celebra en Murcia.

Es el caso de la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) y la hipertensión pulmonar (HTAP), que determinan el mal pronóstico en la esclerodermia y constituyen la primera causa de muerte en los afectados. Vicent Fonollosa, responsable de la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas del Hospital Valle de Hebrón (Barcelona), ha explicado la importancia de un diagnóstico precoz de la HTAP con ecocardiografía y pruebas funcionales (NT-ProBup) todos los años,

distinguiendo las características de una HTAP idiopática. "También hay que estar atentos a vasculopatías, pues aunque estos enfermos presenten una hemodinámica buena, no hay que olvidar que su corazón estará afectado por la fibrosis que causa la esclerodermia", alerta el especialista.

EMPLEO DE TC

La afección pulmonar en esclerodermia se evalúa con imagen de tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) y pruebas funcionales respiratorias con patrón restrictivo. Esta HTAP tiene características propias con una clínica limitada o difusa: disnea sin causa aparente, fenómeno de Raynaud grave y de curso prolongado, pérdida capilar visible en capilaroscopia, anticuerpos anticentrómeros y telangiectasias. El tratamiento se inicia con monoterapia, pero la mayoría de pacientes acaban con terapias combinadas con receptores de la endotelina, protanoides e inhibidores de la fosfodiesterasa. "Además, hay que considerar el trasplante pulmonar".

Otra patología respiratoria grave difícil de diagnosticar y que puede terminar en trasplante es la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), que en ausencia de algunos patrones identificadores requiere una biopsia quirúrgica pulmonar para que el diagnóstico sea fiable.

Para diagnosticar una FPI hay que excluir causas conocidas de las enfermedades pulmonares intersticiales, como trastornos del tejido conectivo. Se busca con TCAR un patrón típico de neumonía intersticial usual (NIU): predominio subpleural basal; presencia de reticulación evidente; panalización con o sin bronquiectasias de tracción y ausencias de características incompatibles con patrón NIU. Si se confirman estas características, se podría prescindir de la biopsia.

"Hay grandes desafíos en el diagnóstico diferencial de FPI, pues son enfermos que nos llegan dos o tres años después de iniciarse los primeros síntomas", advierte Julio Ancochea, jefe del Servicio de Neumología en el Hospital de La Princesa (Madrid).