

Factores Mayor Riesgo Desarrollo de EPI

ES

- Sexo masculino
- Edad avanzada
- Raza negra
- ES difusa
- Corta evolución
- Úlceras digitales
- Anticuerpos Anti-topoisomerasa I (Scl-70)
- Anticuerpos Anti-U11/U12 (RNPC-3)
- Anti-SSA, Anti-Ro 52, Anti-PM/Scl, Anti-Th/To
- Elevación de reactantes de fase

Sj

- Sexo masculino
- Edad avanzada
- Mayor edad de inicio
- Mayor duración
- Fenómeno de Raynaud
- Úlceras orales
- Focus score ≥ 4 en la biopsia de glándulas salivales
- Anti-SSA, Anti-Ro 52
- Anti-SSB
- ANCA
- Elevación de reactantes de fase

VAA

- MPO-ANCA
- Edad avanzada

MII

- Edad avanzada
- Raza negra
- Fiebre
- Artritis/artralgias
- Manos de mecánico
- Síndrome antisintetasa
- Dermatomiositis hipo/amiopática
- Anticuerpos Anti-sintetasa: Jo1, PL7/12
- Anti-MDA5
- Anti-SSA, Anti-Ro 52
- Elevación de reactantes de fase

LES

- Edad avanzada
- Mayor tiempo de evolución del LES
- Fenómeno de Raynaud
- Esclerodactilia en un síndrome de solapamiento
- Anti-La
- Anti-Scl-70
- Anti-U1RNP
- Anti-Sm
- Anticoagulante lúpico

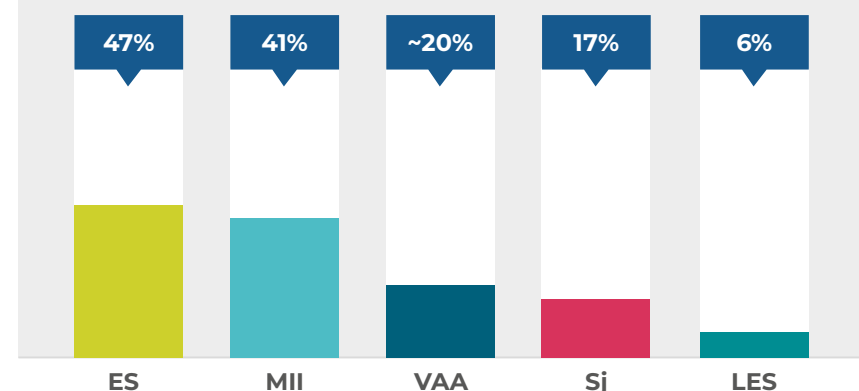
ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una manifestación frecuente y potencialmente mortal de las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS)



El cribado, diagnóstico y tratamiento precoz, así como un seguimiento adecuado, son fundamentales para mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes

¿A quién afecta?



Recomendaciones Cribado y Seguimiento

CRIBADO		MONITORIZACIÓN	
	Anamnesis y auscultación pulmonar		Cada 3-6 meses 1 ^{er} año, posteriormente más espaciado si EPI estable
	Pruebas de función respiratoria completas (espirometría, volúmenes pulmonares y DLCO)		Pruebas de función respiratoria completas (espirometría, volúmenes pulmonares y DLCO)
	Radiografía de tórax		TCAR
	TCAR en EAS con factores de riesgo EPI		Prueba ambulatoria de desaturación



RESUMEN DE RECOMENDACIONES: CRIBADO E INICIO TRATAMIENTO

	Cribado EPI	Inicio tratamiento
ESCLEROSIS SISTÉMICA	· A todos, incluidos preesclerodermia o ES inicial tengan o no síntomas · Cribado por medio de anamnesis, auscultación pulmonar, PFR con DLCO y TCAR torácico	· A los pacientes con EPI extensa según criterios de Goh de 2008 · A todos los pacientes con EPI clínica · A todos los pacientes con EPI subclínica o limitada y factores de riesgo de progresión
ENFERMEDAD DE SJÖGREN	· PFR a todos · Ecografía pulmonar si está disponible · TCAR dependiendo de los resultados de las pruebas iniciales o alto riesgo (Ej. Anti-Ro52 +)	· En los pacientes con afectación pulmonar moderada/grave según el ESSDAI
MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS	· Presencia de factores de riesgo de EPI, especialmente anticuerpos sintetasa y Anti-MDA5	· Generalmente a todos los pacientes · Se puede demorar en algunos casos, cuando la extensión de la EPI es mínima y no progresiva, asintomática y sin compromiso funcional
VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA	· Confirmar el diagnóstico de EPI en caso de sospecha tras las pruebas habituales de estudio de la vasculitis	· A todos
LUPUS ERYTEMATOSO SISTÉMICO	· Pacientes con LES con síntomas o signos respiratorios	· Manifestación documentada y afectación funcional
SARCROIDOSIS	· En todos los pacientes	· Afectación funcional y datos de TAC



RESUMEN DE RECOMENDACIONES: TRATAMIENTO 1ª LINEA Y PROGRESIÓN EPI

	Tratamiento 1ª línea	Progresión
ESCLEROSIS SISTÉMICA	· Micofenolato o ácido micofenólico · Se desaconseja el uso de glucocorticoides de forma mantenida y altas dosis	· Añadir rituximab/tocilizumab · Añadir nintedanib · Ciclofosfamida si intolerancia o afectación rápidamente progresiva · Considerar el trasplante de células madre hematopoyéticas/pulmonar
ENFERMEDAD DE SJÖGREN	· Glucocorticoides · Micofenolato o ácido micofenólico	· Añadir otro inmunosupresor si progresión y patrón NINE/NIL o nintedanib en casos de fibrosis progresiva (NIU)
MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS	· Glucocorticoides · Micofenolato/ácido micofenólico o tacrolimus	· Añadir rituximab o ciclofosfamida · Anti-JAK en casos refractarios · Nintedanib en casos de fibrosis progresiva
VASCULITIS ASOCIADAS A ANCA	· Glucocorticoides · Rituximab o ciclofosfamida (en casos graves se puede valorar combinado)	· Nintedanib si fibrosis progresiva
LUPUS ERYTEMATOSO SISTÉMICO	Por orden de preferencia: · Glucocorticoides · Micofenolato/Azatioprina · Ciclofosfamida · Rituximab	· Inmunoglobulinas en casos refractarios · Si patrón fibrótico progresivo, plantear uso de antifibrótico
SARCROIDOSIS	· Glucocorticoides 0,5 mg/kg (no más de 30-40 mg prednisona)	· Metotrexato/Azatioprina · Anti-TNF o ciclofosfamida en casos graves · Si patrón fibrótico, plantear nintedanib

TCAR: Tomografía computerizada de alta resolución; PFR: pruebas de función respiratoria; ESSDAI: EULAR Sjögren's Syndrome Disease Activity Index; NINE: neumonía intersticial no específica; NIL: neumonía intersticial linfoide.

Autores: Dr. Salvador García Morillo, Dr. Iván Cusacovich Torres, Dra. Carmen Pilar Siméon Aznar, Dra. Roser Solans Laque, Dr. Sergio Prieto González, Dr. Luis Saéz Comet, Dr. José Luis Callejas Rubio, Dra. Miriam Akashi Montalvo, Dra. Pilar Brito Zerón, Dr. Fernando Jiménez Segovia, Dr. Andrés González García.