

# REUMATOLOGIA BÁSICA

## Caso clínico Nº 11

Mujer de 54 años, tabáquica activa, que inicia cuadro de tres años de evolución de tos seca y disnea de esfuerzos progresiva, hasta CF IV. Hace un mes se agrega fiebre de 40°C asociado a compromiso del estado general. Por lo anterior, se le realiza una radiografía de tórax que evidencia infiltrados intersticiales más acentuados en base izquierda, y, posteriormente, tomografía computada de tórax (Figura 1), que confirma neumonía intersticial con patrón inespecífico (NSIP). Recibe terapia antibiótica empírica y broncodilatadora, con respuesta parcial.



**Figura 1.** TAC tórax: Se aprecia infiltrados intersticiales con imágenes en vidrio esmerilado.

Por persistencia de síntomas respiratorios y paroxismos febriles hasta 40°C, es evaluada por broncopulmonar, quien inicia terapia con *Pirfenidona*, en contexto de enfermedad pulmonar difusa de reciente diagnóstico, y solicita estudio etiológico en el cual destaca: factor reumatoideo (FR) 27.6 (Positivo débil), VHS 36mm/hr, serología de virus hepatitis B y C negativas, virus de inmunodeficiencia humana (-), VDRL no reactivo, series hematológicas normales.

Re-interrogada, la paciente refiere artralgia crónica de manos, rodillas y codos con rigidez matinal en manos de 1 hora de duración. Además, relata presentar cambios de coloración en los dedos con el frío, compatibles con fenómeno de Raynaud.

Se hospitaliza para completar estudio. Al examen físico destacan crepitaciones bilaterales gruesas en ambos campos pulmonares. Estudio: Hb 12,6 gr/dL, GB 12.440 mm<sup>3</sup>, VHS 40 mm/hr, ANA 1/320 moteado, ENA perfil (-), C3 y C4 normales, ANCA (-), FR 236 UI (positivo alto), anti CCP (-), ferritina 238 mg/dL.

La radiografía de manos y la ECO doppler de articulaciones de las manos son normales. Se realiza lavado bronquio alveolar que descarta, tanto hemorragia pulmonar, como presencia de microorganismos.

**Dentro de las posibilidades diagnósticas, ¿Cuál de las siguientes alternativas puede explicar mejor el compromiso pulmonar de esta paciente?**

- A. NEUMONÍA INTERSTICIAL SECUNDARIA A ARTRITIS REUMATOIDE (AR).
- B. NEUMONÍA INTERSTICIAL CON CARACTERÍSTICAS AUTOINMUNES (IPAF).
- C. FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA.
- D. NEUMONÍA INTERSTICIAL SECUNDARIA A ESCLEROSIS SISTÉMICA (ES).

## Comentario del Caso Clínico de Reumatología Básica

### Respuesta correcta: B. Neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF)

Ante el diagnóstico de una enfermedad pulmonar intersticial (EPI), debemos descartar dentro de las etiologías posibles, las enfermedades del tejido conectivo (ETC)<sup>1</sup>. Sin embargo, en ciertos casos los pacientes no cumplen con las características distintivas de alguna de ellas en particular. Es por ello que en el año 2015 surge el término neumonía intersticial con características autoinmunes (*Interstitial pneumonia with autoimmune features*: IPAF). Esta clasificación engloba los pacientes que se presentan con EPI y que, además, tienen características clínicas, serológicas, inmunológicas y/o histopatológicas que orientan a una enfermedad autoinmune (EAI), sin cumplir con criterios diagnósticos específicos. Para el diagnóstico de IPAF, se exploran tres dominios: clínico, morfológico y serológico; cada uno con características específicas asociadas a las EAI especialmente las ETC<sup>2</sup>.

En el caso expuesto, la paciente presentaba artralgias, fiebre y fenómeno de Raynaud; el estudio de laboratorio mostraba FR y ANA positivos; en las imágenes una TAC con EPI de patrón NSIP. Todo lo anterior nos configura un espectro de autoinmunidad subyacente que pudiera ser la causal de la patología pulmonar.

La importancia del reconocimiento oportuno de esta entidad radica en el inicio precoz del tratamiento, el cual se basa en el uso de corticoides e inmunosupresores, similar al de las EPD secundarias a ETC<sup>3</sup>, lo cual le otorga mejor pronóstico al contrastar con las neumonías intersticiales idiopáticas.

Cabe destacar que en el seguimiento de estos pacientes es muy importante estar atento a la aparición de nuevos elementos clínicos o de laboratorio, que revelen la evolución a una ETC específica. Además, se deben realizar exámenes de función pulmonar para evaluar la respuesta al tratamiento y la progresión de la enfermedad<sup>3,4</sup>.

En relación con la neumonía intersticial secundaria a AR (alternativa A), pese a la presencia de FR positivo, la paciente no tiene sinovitis clínica ni en la ECO articular, tampoco hay erosiones en la Rx de manos, por lo que es poco probable el diagnóstico de AR. Lo mismo ocurre en la neumonía intersticial secundaria a ES (alternativa D), ya que solo presenta fenómeno de Raynaud y ANA positivo, sin otras características clínicas de ES. Tampoco tiene serología sugerente ya que tiene ENA perfil negativo.

En el caso de la fibrosis pulmonar idiopática (alternativa C), la presencia de “características autoinmunes” clínicas y de laboratorio no es concordante con una causa idiopática de la EPI.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS \_\_\_\_\_

1. Graney B, Fischer A. Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features [Internet]. *AnnalsATS* Volume 16 Number 5. 2018 [citado 1 octubre 2020]. Disponible en: <http://10.1513/AnnalsATS.201808-565CME>
2. Fischer A, Antoniou K, Brown K, Cadranet J, Corte T, du Bois R, Lee J, Leslie K, Lynch D, Matteson E, Mosca M, Noth I, Richeldi L, Strek M, Swigris J, Wells A, West S, Collard H, Cottin V. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features [Internet]. *Eur Respir J* 2015; 46: 976–987. Disponible en: [10.1183/13993003.00150-2015](http://10.1183/13993003.00150-2015).
3. Ying L, Zhao H, Qing H, Zhi Q, Rong H, Bei Z, Ping Z. IPAF should receive early treatment for sharing similar clinical characteristics as CTD-ILD: a report from 273 Chinese patients [Internet]. *Clinical Rheumatology*. 2020. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10067-020-05149-6>.
4. Ahmad K, Barba T, Gamondes D, Thivolet-Béjui F, Traclat J, Cottin V. Interstitial pneumonia with autoimmune features: Clinical, radiologic, and histological characteristics and outcome in a series of 57 patients [Internet]. *Respiratory Medicine*. 2016 [citado 1 octubre 2020]. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2016.10.017>.

#### Autores:

DANIELA ALBORNOZ\*, LUIS RAMÍREZ\*\*, DANIEL PACHECO.

Unidad de Reumatología. HCSBA. Campus Centro. Universidad de Chile.

\* Becado Programa de Medicina Interna.

\*\* Becado Programa de Reumatología.