

Neumonía intersticial usual asociada a artritis reumatoide

Autoras: Gabriela Tabaj, Valentina Di Boscio.

Hospital Británico de Buenos Aires
Correo electrónico: gabrielatabaj@gmail.com

Paciente masculino de 76 años que consulta por cuadro de tres meses de evolución caracterizado por disnea progresiva hasta clase funcional II.

Como antecedentes de relevancia: es ex tabaquista de 10 paq/año, sufre arritmia, por lo que recibió amiodarona durante dos años hasta hace más de 15 años.

Jubilado en 1993 (administrativo).

Vacunado contra neumococo e influenza.

Examen físico: estertores crepitantes secos bibasales de tipo "velcro", sin signos de hipocratismo digital.

Laboratorio: hematocrito: 38, glóbulos blancos: 11000, plaquetas: 248.000, VSG: 80, glucemia: 87, urea: 66, creatinina: 1.31, hepatograma normal. FAN neg. Complemento: normal. AntiADN: negativo. Látex AR: negativo.

Pregunta 1.

¿Cómo describiría la tomografía de tórax? ¿Presenta patente característica de Neumonía Intersticial Usual (NIU)?

Respuesta 1.

Se observa engrosamiento de los septos interlobulillares con retículo, bronquiolectasias por tracción y espacios aéreos quísticos agrupados en panal de abejas con un predominio bibasal y subpleural. Presenta mínimas áreas de densidad en vidrio esmerilado. Estos hallazgos tomográficos son compatibles en primera instancia con NIU.

Recuerde: En aquellos pacientes que presentan hallazgos característicos de NIU en la tomografía computadorizada de alta resolución (TCAR) y un contexto clínico compatible, se puede hacer diagnóstico de NIU de manera confiable sin la necesidad de una biopsia pulmonar.

La sensibilidad y especificidad del diagnóstico radiológico de la FPI es del 78.5% y 90% respectivamente, siendo el valor predictivo positivo (VPP) 95% y el valor predictivo negativo (VPN) 73%.

Examen de Función Pulmonar:

Variable	Valores Medidos
CVF, L	2.65
CVF, %	67
VEF1, L	2.18
VEF1, %	84
VEF1/CVF, %	82
CPT, L	5.44
CPT, %	87
DLCO	16.1
DLCO, %	87
DLCO/VA (kCO)	3.58
DLCO/VA, %	102

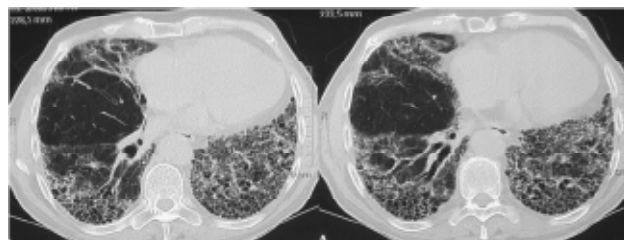
Figura 1.

Teleradiografía de tórax



Figura 2.

Tomografía computadorizada de tórax de alta resolución (TCAR)



Pregunta 2.

¿Cómo interpretaría el examen de función pulmonar?

Respuesta 2.

- Espirometría con defecto ventilatorio no obstructivo leve con CPT normal y DLCO dentro de parámetros de referencia.
- Defecto ventilatorio restrictivo moderado con DLCO dentro de los parámetros de referencia.
- Defecto ventilatorio obstructivo leve con DLCO levemente disminuida.

La respuesta correcta es la a.

Si bien la espirometría revela un efecto ventilatorio no obstructivo leve, no presenta restricción medida por volúmenes pulmonares.

Recuerde: es imprescindible la confirmación de una posible restricción pulmonar mediante la medición de volúmenes pulmonares.

Pregunta 3.

¿Cuál es su impresión diagnóstica?

Respuesta 3.

Se interpreta al paciente como una fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Debido a su estabilidad funcional se decide no iniciar tratamiento inmunosupresor y continúa con controles.

Recuerde: Para el diagnóstico de FPI en aquellos pacientes sin biopsia pulmonar deben cumplirse 4 criterios mayores y 3 menores:

Criterios mayores:

- o Exclusión de otras causas de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID).
- o Alteraciones funcionales respiratorias (defecto restrictivo y alteración del intercambio gaseoso, aumento del (A-a)O₂ o disminución de la DLCO).
- o Alteraciones típicas en la TC de alta resolución.
- o Ausencia de alteraciones en la BTB o BAL que indiquen diagnóstico alternativo.

Criterios menores:

- o Edad superior a los 50 años.
- o Disnea de comienzo insidioso no explicada por otras causas.
- o Duración de los síntomas superior a 3 meses.
- o Crepitantes inspiratorios bibasales (secos, tipo "velcro").

Luego de un año de seguimiento, el paciente evoluciona con poliartritis simétrica de pequeñas y grandes articulaciones y enrojecimiento matinal.

Se repite laboratorio: hematócrito: 38%, VSG: 98, Proteína C Reactiva: 24, FAN positivo 1/320, Anti Jo negativo, sedimento urinario normal, CK y aldolasa normales, hepatograma normal, factor reumatoideo positivo débil, anticuerpo antipéptido citrulinado positivo.

Pregunta 4.

¿Qué otros diagnósticos diferenciales deben tomarse en cuenta en este paciente?

Respuesta 4.

Ante la aparición de síntomas compatibles con artritis y la positividad de autoanticuerpos como el látex para AR y el anticuerpo antipéptido citrulinado se debe tener en cuenta la posibilidad de una artritis reumatoidea (AR) entre los diagnósticos diferenciales.

Recuerde: la AR afecta de 1 a 2% de la población general, en el 50% de los casos se observan manifestaciones extraarticulares (compromiso cutáneo, ocular, cardíaco o pulmonar). Las complicaciones pulmonares causan del 10 al 20% de las muertes relacionadas con AR.

En 10 a 20% de los casos la afectación respiratoria precede al diagnóstico de AR.

Las complicaciones pulmonares tienen peor pronóstico en hombres que en mujeres con AR.

Entre el 15-20% de los pacientes que se presentan con enfermedad pulmonar intersticial tiene una enfermedad del tejido conectivo (ETC) "oculta" o la desarrolla posteriormente. La AR es una ETC cuya complicación

pulmonar puede simular una FPI hasta tanto se manifieste la enfermedad sistémica.

Pregunta 5.

¿Cuáles son los patrones de afectación pulmonar difusa más frecuentes asociados con AR?

Respuesta 5.

En orden de frecuencia, los patrones de afectación pulmonar difusa son neumonía intersticial usual (NIU), neumonía intersticial no específica (NINE) y neumonía en organización (NO).

Recuerde: en general, las NIU asociadas a AR se dan en pacientes más jóvenes que FPI y se asocian con un mejor pronóstico.

El tabaquismo es un factor de riesgo independiente para el desarrollo de NIU en AR.

De todas las ETC, la AR es la que presenta mayor prevalencia de NIU.

Se repiten estudios de función pulmonar:

Variables	11/2007	02/2009
CVF, L (%)	2.65 (67%)	2.40 (68%)
FEV1, L (%)	2.18 (84%)	1.84 (69%)
FEV1/CVF	82	77
CPT, L (%)	5.44 (91%)	
DLCO, %	87%	71%
kCO	3.58 (102%)	3.34 (93%)

Test de marcha de los seis minutos: recorre 540 m. Saturación basal 92%. Saturación mínima 80%.

Pregunta 6.

¿Qué otros estudios solicitaría en este paciente?

Respuesta 6.

El examen funcional revela un descenso de más de 10 puntos en el porcentaje de la DLCO, sin caída de la CVF. Presenta además desaturación durante la marcha. Con estos hallazgos, resulta mandatorio descartar la presencia de hipertensión arterial pulmonar.

Se realiza un ecocópller cardíaco que revela leve dilatación de AI, leve dilatación de cavidades derechas, DSVI conservada, Leve alteración de la función diastólica. IM leve, IT leve con PS-AP calculada de 55 mmHg.

Pregunta 7.

¿Qué otros estudios solicitaría para confirmar o descartar la presencia de hipertensión pulmonar en este paciente?

Respuesta 7.

Un cateterismo para medición invasiva de las presiones en la arteria pulmonar.

Recuerde: en los pacientes con patología pulmonar y al to pre test clínico para hipertensión arterial pulmonar, es fundamental confirmarla o descartarla mediante la medición invasiva por cateterismo.

Se realizó cateterismo para medición invasiva de presión de la arteria pulmonar: VM: 5.0 l/m, IC: 3.0 L/m, W: 8, PVC: 5, PAP: 30/14, Presión media en la arteria pulmonar: 24, RVS: 1200, RP:23.

Pregunta 8.

¿Cómo interpreta los valores obtenidos por cateterismo?

Respuesta 8.

La presión media en la arteria pulmonar es normal, así como la presión wedge o de enclavamiento.

Recuerde: para definir hipertensión arterial pulmonar debemos cumplir con los siguientes criterios:

- o Presión arterial pulmonar media > de 25 mm de Hg.
- o PCW < de 15 mm de Hg.

Discusión

Se trata de un paciente masculino de 76 años con enfermedad pulmonar difusa compatible con UIP por TC, que durante su evolución desarrolla síntomas compatibles con artritis, con péptido citrulinado positivo y signos ecocardiográficos de hipertensión arterial pulmonar.

El diagnóstico presuntivo es el de *artritis reumatoidea*.

Debemos tener en cuenta que los pacientes con enfermedad pulmonar difusa en general, hasta en el 20% de los casos presentan FAN positivo sin tener patología del tejido conectivo asociada.

En este caso es muy importante definir si presenta o no una artritis reumatoide asociada en función de las implicancias pronósticas. Los pacientes con NIU asociada a AR presentan una mayor supervivencia con progresión menor de los valores de CVP comparada con la FPI.

Con respecto al tratamiento, ya sea una FPI o una NIU asociada a AR evolucionó con un descenso de la DLCO y desaturación a la marcha, por lo que se decidió iniciar tratamiento con esteroides a dosis de 20 mg/días alternos, azatioprina, acetil cisteína y tratamiento agresivo del reflujo gastroesofágico.

Con respecto a la hipertensión arterial pulmonar, este es un ejemplo que ilustra que tanto la sensibilidad como la especificidad de la estimación de la presión pulmonar por ecocardiograma son altas para las enfermedades cardiacas y no para las enfermedades pulmonares o sistémicas. En las enfermedades pulmonares, la especificidad cae al 20%. Por lo tanto, en estos casos la ecografía no confirma ni descarta la presencia de hipertensión pulmonar y es imprescindible recurrir a mediciones invasivas de la presión arterial pulmonar.

Bibliografía

1. Antoniou K, Margaritopoulos G, Economidou F, Siafakas N; Pivotal clinical dilemmas in collagen vascular diseases associated with interstitial lung involvement. *Eur Respir J* 2009; 33: 882-896.
2. Arcasoy SM, Christie JD, Ferrari VA, Sutton MS, Zisman DA, Blumenthal NP, Pochettino A, Kotloff RM. Echocardiographic assessment of pulmonary hypertension in patients with advanced lung disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;167:735-40.
3. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;165:277-304.
4. Raghu G, Mageto YN, Lockhart D, Schmidt RA, Wood DE, Godwin JD. The accuracy of the clinical diagnosis of new-onset idiopathic pulmonary fibrosis and other interstitial lung disease: A prospective study. *Chest*. 1999;116:1168-74.
5. Tzelepis GE, Toya SP, Moutsopoulos HM. Occult connective tissue diseases mimicking idiopathic interstitial pneumonias. *Eur Respir J*. 2008;31:11-20.
6. Park JH, Kim DS, Park IN, Jang SJ, Kitaichi M, Nicholson AG, Colby TV. Prognosis of fibrotic interstitial pneumonia: idiopathic versus collagen vascular disease-related subtypes. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175:705-11.