

# Enfermedad pulmonar intersticial asociada a miopatías inflamatorias idiopáticas: el valor de reconocer un fenotipo pulmonar temprano

*Interstitial lung disease associated with idiopathic inflammatory myopathies: the importance of recognizing an early pulmonary phenotype*

Castro Zorrilla, Liliana<sup>1,2,3,✉</sup>

“En las miopatías inflamatorias, el pulmón no es un órgano más: es el que define la historia clínica.”

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) conforman un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes en las que el compromiso pulmonar ha adquirido un rol pronóstico decisivo. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) asociada a MII constituye uno de los principales determinantes de morbimortalidad.<sup>1,2</sup> En este contexto, la identificación temprana de patrones clínicos, inmunológicos y radiológicos de riesgo es esencial para modificar la evolución natural de la enfermedad.

El estudio multicéntrico analizado<sup>3</sup> aporta datos significativos al caracterizar una cohorte representativa de la práctica clínica regional, con predominio de mujeres, anticuerpos antisintetasa – particularmente anti-Jo1 – y un patrón tomográfico dominante de neumonía intersticial no específica, hallazgos plenamente concordantes con series internacionales recientes.<sup>4-6</sup> Esta consistencia remarca que la correcta identificación del fenotipo antisintetasa constituye un pilar diagnóstico, terapéutico y pronóstico.

Los hallazgos radiológicos sustentan la importancia de una interpretación experta de la tomografía de alta resolución. El predominio del patrón NINE, observado también en estudios contemporáneos<sup>5,7</sup>, obliga a una vigilancia activa, ya que se asocia con potencial de reversibilidad si se interviene precozmente. En este contexto, el

abordaje multidisciplinario entre neumonología, reumatología y radiología se vuelve indispensable.

En cuanto a la función pulmonar, la reducción precoz de la capacidad de difusión, la desaturación durante el test de caminata y la instalación de un patrón restrictivo representan indicadores sensibles de compromiso temprano.<sup>1,2</sup> La medición sistemática de DLCO y pruebas de marcha, herramientas simples y de bajo costo, tiene un rol fundamental para detectar progresión subclínica y ajustar oportunamente el tratamiento.

Desde el punto de vista terapéutico, los resultados observados con micofenolato y el empleo de rituximab en casos refractarios se alinean con la evidencia contemporánea y con estudios multicéntricos de los últimos años.<sup>6,8</sup> La implementación temprana de terapias inmunomoduladoras intensivas ha demostrado mejorar la supervivencia y prevenir secuelas fibrosantes irreversibles.

Un aspecto valioso del estudio es el análisis comparativo entre pacientes con y sin EPID. La mayor frecuencia de marcadores antisintetasa en los primeros y la mayor afectación muscular y ANA positivos en los segundos reflejan la heterogeneidad fenotípica propia de las MII.<sup>9</sup> Esta variabilidad obliga a considerar perfiles clínicos distintos al momento de estratificar riesgo, iniciar tratamientos y diseñar estrategias personalizadas.

En conjunto, este trabajo local reafirma un mensaje clínico clave: la pesquisa activa de EPID en pacientes con MII no es opcional. Su detección

temprana permite intervenir antes de que se produzca daño pulmonar irreversible, optimizar el tratamiento inmunomodulador y mejorar el pronóstico a largo plazo. Los resultados aportados por este estudio fortalecen la evidencia regional y constituyen una base firme para futuras investigaciones colaborativas.

#### Conflictos de intereses

La autora declara no tener conflictos de intereses.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, Danoff SK. Interstitial lung disease associated with idiopathic inflammatory myopathies: what progress has been made? *Chest*. 2010;138:1464-74. <https://doi.org/10.1378/chest.10-0180>
2. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, et al. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2004;63:297-301. <https://doi.org/10.1136/ard.2003.006122>
3. Nigra NP, Moyano V, Cuestas E, y cols. Enfermedad pulmonar intersticial asociada a miopatías inflamatorias idiopáticas. Estudio multicéntrico en la provincia de Córdoba, Argentina. *Rev Am Med Resp*. 2025;25:117-123. <https://doi.org/10.56538/ramr.GQLR8435>
4. Zamora AC, Hoskote SS, Abascal-Bolado B, et al. Clinical features and outcomes of interstitial lung disease in anti-Jo-1 positive antisynthetase syndrome. *Respir Med* 2016;118:39-45. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2016.07.009>
5. Marie I, Hachulla E, Cherin P, et al. Pulmonary involvement in antisynthetase syndrome. *Arthritis Rheum* 2002;47:614-22. <https://doi.org/10.1002/art.10794>
6. Distler O, Highland K, Gahlemani M, et al. Nintedanib for systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *N Engl J Med* 2019;380:2518-28. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1903076>
7. Long K, Danoff SK. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Clin Chest Med* 2019;40:561-72. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2019.05.004>
8. Doyle TJ, Dhillon N, Madan R, et al. Rituximab in the treatment of interstitial lung disease associated with antisynthetase syndrome: a multicenter retrospective case review. *J Rheumatol*. 2018;45:841-50. <https://doi.org/10.3899/jrheum.170541>
9. Allenbach Y, Benveniste O, Stenzel W, Boyer O. Myositis-specific autoantibodies: a key tool to understand clinical heterogeneity. *J Intern Med*. 2016;280:8-23. <https://doi.org/10.1111/joim.12451>